Periodico Bimestrale LUGLIO-AGOSTO 1933-XI Conto Corrente Postale

ANNO IV *VOL. IV* *N. 4*

ARCHIVIO ITALIANO DI ANATOMIA E ISTOLOGIA PATOLOGICA

PUBBLICATO DA

A. PEPERE
MILANO

G. SOTTI
ROMA

F. VANZETTI
TORINO

ISTITUTO DI ANATOMIA PATOLOGICA DELLA R. UNIV. DI TORINO
Direttore: Prof. F. VANZETTI

Dott. CARLO MANCA
Aiuto e Libero docente

SOPRA UN CASO DI MALFORMAZIONI MULTIPLE DEI GROSSI VASI ARTERIOSI DEL CUORE

Arco aortico destro, atresia dell'arteria polmonare e persistenza di un ramo anastomotico del plesso polmonare post-branchiale

L. CAPPELLI - EDITORE - BOLOGNA

ISTITUTO DI ANATOMIA PATOLOGICA DELLA R. UNIVERSITÀ DI TORINO
Direttore : Prof. F. VANZETTI

SOPRA UN CASO DI MALFORMAZIONI MULTIPLE DEI GROSSI VASI ARTERIOSI DEL CUORE

Arco aortico destro, atresia dell'arteria polmonare e persistenza di un ramo anastomotico del plesso polmonare post-branchiale.

Dott. CARLO MANCA
Aiuto e Libero docente

Una rapida scorsa nella letteratura che tratta delle malformazioni del cuore e dei grossi vasi fa rilevare che spesso lo studio dei casi pubblicati si arresta al semplice rilievo dei dati anatomici senza giungere ad una chiara e sufficiente interpretazione embriogenetica. Ne deriva che l'illustrazione di queste malformazioni risulta poco utile, poichè, più che le anomalie in sè e per sè, interessa conoscere il meccanismo patogenetico che le ha determinate. A tal uopo necessita riportarci ad una serie di interessanti studi e teorie embriogenetiche che servono ad interpretare la genesi delle malformazioni e che trovano nei riscontri anatomici delle malformazioni stesse la conferma o la smentita dei loro asserti.

Sui vizi congeniti di cuore esistono diverse teorie che però rispecchiano in genere i concetti predominanti che si seguirono di tempo in tempo, così che talvolta lo studio di questi casi non resiste ad una seria disamina.

Io ho avuto campo recentemente di dimostrare, in armonia con le vedute di MÖNCKEBERG, come i concetti sostenuti da SPITZER nella sua teoria filogenetica sulle malformazioni del cuore, che gode largo consenso in Germania, non trovino riscontro nei dati anatomici rilevati in un caso di trasposizione dei grossi vasi arteriosi.

Da qui l'importanza di studiare accuratamente le malformazioni del cuore e di interpretare i reperti anatomici in base ai dati embriogenetici che sono fino ad oggi di nostra conoscenza.

Il caso che è oggetto di questa mia nota è assai interessante, poichè, oltre che prestarsi ad un'utile discussione anatomo-patologica ed embriogenetica, rappresenta una rarità per il riscontro in uno stesso individuo di un arco aortico destro e di una atresia dell'arteria polmonare. La presenza inoltre di un ramo arterioso anomalo, che va dall'aorta ai polmoni, rende il caso del tutto eccezionale.

Per quanto riguarda il decorso a destra dell'arco aortico risulta dall'esame della bibliografia che questa anomala direzione dell'aorta è stata rilevata da molto tempo e che alcune osservazioni sono già citate nel Trattato di Anatomia Patologica di MECKEL che risale al 1812. Altri casi sono riportati da KRAUSE nel Trattato di HENLE, Anatomia sistematica, 1868, e da TARUFFI nella sua monografia sulle malattie congenite del cuore, 1875. Dal lavoro di TARUFFI in poi non esistono monografie complete che raccolgano le osservazioni di arco aortico destro, per cui non possiamo farci un concetto esatto della frequenza con la quale questa anomalia si presenti.

Esiste in vero un certo numero di casi, sparsi specie nella letteratura estera, ma è difficile poterli rintracciare, poichè alcune osservazioni vanno sotto titoli molto generici, oppure questa anomalia viene ricordata solo incidentalmente assieme ad altre malformazioni del cuore o di altri organi che hanno attirato maggiormente l'attenzione degli osservatori. Così BRENNER in uno studio indirizzato al comportamento del nervo laringeo inferiore in rapporto ad alcune varietà del sistema vasale aortico, cita tre casi di arco aortico destro. Così MEINERTZ in una osservazione dal titolo: « Un raro caso di malformazione congenita del cuore » nota un decorso a destra dell'arco aortico. Questa anomalia viene ricordata inoltre nelle osservazioni di GROSS e di EPSTEIN, rispettivamente in un caso di agenesia del polmone sinistro e di trasposizione dei grossi vasi arteriosi. Anche THOREL negli Erg. f. path. Anat. ricorda due casi di sua osservazione. CHRISTELLER in un ampio studio sul circolo collaterale nei casi di atresia della polmonare, riporta un caso di atresia di questo vaso e descrive in esso un arco aortico destro di cui però non accenna neppure nella diagnosi anatomica. HEITZMANN in un lavoro, che va sotto il titolo di tre casi di malformazione del cuore, descrive un caso di arco aortico destro con atresia dell'arteria polmonare. Ancora recentemente SALZER ne ha riscontrato due casi in due individui che presentavano un dotto di Botallo doppio, osservazione che va sotto un titolo che riguarda quest'ultima anomalia.

Si capisce come una ricerca bibliografica si presenti quanto mai ardua ed incompleta. Io mi limiterò a citare quei casi che ho potuto rintracciare nella letteratura più conosciuta, seguendo le principali riviste italiane ed estere, non nascondendo la possibilità che mi siano sfuggite alcune osservazioni che vanno sotto titoli molto generici o sono pubblicate in riviste poco conosciute.

Scarteremo senz'altro i casi di arco aortico destro nel *situs viscerum inversus*, poichè in essi si ha una trasposizione di tutti i visceri e poichè riconoscono una diversa patogenesi.

Ai casi di arco aortico destro raccolti da MECKEL, KRAUSE e TARUFFI si devono aggiungere le osservazioni più recenti di BRENNER, EPSTEIN, VERSARI, MEINERTZ, THOREL, GROSS, BRACHT, GHON, ANNAN, WEISS-EDER, GRUBER, MOHR, CHRISTELLER, HEITZMANN, MELODYSTA, MUTEL e FAUCHE, SAUPE, HUBMANN, EWALD, WITUSCHINSKI, LÖWENEC, SALZER, RENANDER, ARKIN, BAUMGARTNER e ABBOT, SPRONG e CUSLER, PAVIOL-LEVRAT e GUI-

SCHARD, ed alcune osservazioni giapponesi raccolte da BUNTARO ADACHI e quella poco chiara di MARTIN (1).

In alcuni di questi casi l'anomalia riguarda semplicemente il decorso a D. dell'arco aortico, in altri si ha anche un'anomalia dei grossi vasi arteriosi e del cuore, in altri infine si osservano anomalie anche in diversi organi.

L'associazione di un arco aortico destro con stenosi o atresia della arteria polmonare è veramente eccezionale: mi sono noti soltanto i casi di CRUVEILHIER, di GHON, di CHRISTELLER, di HEITZMANN, di GRUMNACH e di HERRNHEISER.

Per quanto riguarda la stenosi e l'atresia congenita dell'arteria polmonare risulta dall'esame della letteratura, che esse rappresentano delle anomalie assai frequenti e, senza dubbio, le più importanti fra le anomalie del cuore. PEACOCK, DA COSTA ALVARENGA, BRUNNER riportano delle percentuali che vanno dal 41 al 65% sui casi di malformazione del cuore. Tra la stenosi e l'atresia non esiste che una differenza di grado, in quanto nella prima si ha semplicemente una diminuzione del calibro dell'arteria, nella seconda si giunge all'obliterazione completa. La stenosi è però molto più frequente che l'atresia. SCHWALBE in un'ampia revisione dei casi descritti riporta su 700 casi, 580 di stenosi e solo 120 di atresia. La stenosi e l'atresia della polmonare possono interessare il cono della polmonare, il suo ostio, oppure l'arteria polmonare stessa lungo il suo decorso (HERXHEIMER, VANZETTI, MÖNCKEBERG). È importante notare che la stenosi e l'atresia della polmonare si trovano per lo più accompagnate a difetto del setto interventricolare e a trasposizione dei grossi vasi arteriosi. L'aorta in questi casi è per lo più spostata verso destra, così che sta a cavaliere del difetto del setto interventricolare o nasce direttamente dal ventricolo destro. La stenosi della polmonare, il difetto del setto interventricolare e lo spostamento a destra dell'aorta costituiscono quella triade delle malformazioni del cuore e dei grossi vasi che fu già definita da ROKITANSKY e ricordata recentemente da MÖNCKEBERG. In questi casi di stenosi od atresia della polmonare si riscontrano solo raramente altre malformazioni del cuore, oltre alle già citate: vanno ricordati il difetto del setto interatriale e la mancanza del dotto arterioso di Botallo.

Riguardo alla eziopatogenesi di questo vizio di cuore mi limito a ricordare che accanto a casi in cui essa si deve riportare sicuramente ad anomalie di prima formazione, in favore delle quali parlano altre concomitanti malformazioni, altri ne esistono in cui essa risulta di natura flogistica, e come la diagnosi differenziale fra i due processi sia spesso difficile (VANZETTI).

Per quanto poi io abbia ricercato estesamente nella letteratura non mi risulta che sia stata rilevata in questi casi la presenza di un ramo anomalo che nasce dall'aorta e va ai polmoni, eccetto che nel caso ancora discusso di BABINGTON, che prenderemo più oltre in esame.

---

(1) Durante la correzione delle bozze è stato pubblicato dal Dott. M. SILVESTRINI un caso di arco aortico destro - Cuore e Circolazione, Anno XVII, N. 4.

Dall'esame della letteratura si rileva poi che di fronte alla frequenza della stenosi e dell'atresia della polmonare è raro il decorso a destra dell'arco aortico e che è rarissima la presenza in uno stesso individuo di queste due anomalie. Costituisce poi un'eccezione la presenza di un ramo anomalo che va dall'aorta ai polmoni.

L'eccezionalità del caso e l'importanza dello studio anatomo-patologico ed embriogenetico ad esso inerente, mi inducono a pubblicare la mia osservazione.

Prima di riferire il mio caso, desidero far notare che nello studio anatomo-patologico delle malformazioni del cuore conviene, come io ebbi occasione di constatare in molti casi, esaminare accuratamente il cuore ed i grossi vasi in sito, oppure praticare l'evisceratio. In tal modo è facile rilevare e studiare il decorso ed i rapporti dei grossi vasi che vanno e che partono dal cuore e ricostruire quindi il circolo sanguigno. Infatti nell'esame della letteratura che riguarda i vizi congeniti di cuore e le anomalie dei grossi vasi, si rileva che esistono talvolta a tal riguardo grosse lacune, quando appunto il cuore è stato asportato ed esaminato isolatamente. Credo perciò utile eseguire accuratamente in questi casi l'esame del cuore e dei vasi in sito e, quando questo non sia possibile, praticare l'evisceratio.

NOTIZIE CLINICHE

A. T., bambina di mesi 4 ½. Ricoverata nella Clinica Pediatrica della R. Università il 13 agosto, morta il 24 dello stesso mese. Non si è potuto raccogliere un'anamnesi dettagliata essendo la bambina figlia di ignoti. Dalla persona che l'accompagnò nella Clinica si venne a sapere soltanto che la b. presentava fin dalla nascita colorito cianotico della cute, specie delle estremità, e che ultimamente comparve febbre, tosse e aumento della cianosi.

Ricoverata in Clinica si riscontrarono segni manifesti di broncopolmonite, una intensa cianosi ed un vizio congenito di cuore non ben precisabile. La cianosi aumentò notevolmente, il polso si fece impercettibile, la funzionalità cardiaca e respiratoria andarono progressivamente difettando e la b. venne a morte in undicesima giornata di ricovero.

Le reazioni di Wassermann e Kahn risultarono negative.

Reperto d'autopsia n. 3447. – Per brevità riferisco soltanto il reperto che riguarda gli organi contenuti nella cavità toracica ed in specie quello del cuore e dei grossi vasi, mentre sorvolo su quello degli altri organi i quali non presentano alterazioni degne di nota: solo il polmone destro presenta nelle porzioni posteriori del lobo inferiore una zona di broncopolmonite caseosa della grandezza di una mandorla. Le linfoghiandole dell'ilo polmonare dello stesso lato sono ingrossate e caseose (1).

Esame esterno del cuore. – All'esame del cuore in sito si osserva che l'asse longitudinale ha una direzione prevalentemente trasversa anzichè obliqua dall'alto in basso e da destra verso sinistra. Il cuore è di forma globosa: la punta è rotondeggiante ed è formata pressochè ugualmente dai due ventricoli. Il volume è leggermente aumentato; il diametro trasverso è di cm. 4,5; il diametro longitudinale dal solco coronario alla punta è di cm. 4; il diametro antero-posteriore è di cm. 3,3; il margine destro misura cm. 5, quello sinistro cm. 4. Il peso non viene rilevato, per non staccare il cuore dalle sue connessioni

(1) Non mi soffermerò sui rapporti esistenti tra stenosi ed atresia della polmonare ed infezione tubercolare del polmone in quanto esula dall'intento prefissomi in questo lavoro.

coi grossi vasi e per conservare integro il pezzo anatomico. È da notarsi che la faccia sterno-costale del cuore è rappresentata prevalentemente dalla parete anteriore del V. D. e quella diaframmatica in prevalenza dalla parete posteriore del V. S.

Nella faccia costo-sternale del cuore manca poi quel rilievo a guisa di cono che dal V. D. si prolunga verso l'alto e che costituisce il cono dell'arteria polmonare.

Esame delle cavità. – La cavità ventricolare di destra è di poco più grande di quella di sinistra. Le due cavità sono divise verso la punta da un setto muscolare a direzione obliqua da sinistra e anteriormente a destra e posteriormente, di modo che si ha un ventricolo destro prevalentemente anteriore ed un ventricolo sinistro prevalentemente posteriore. Portandoci verso la base dei ventricoli si osserva che il setto interventricolare è incompleto e termina con un margine libero che descrive una concavità rivolta verso l'alto. In tal modo esiste una ampia comunicazione tra le due cavità ventricolari. Al di sopra del setto sta a cavaliere l'orificio aortico.

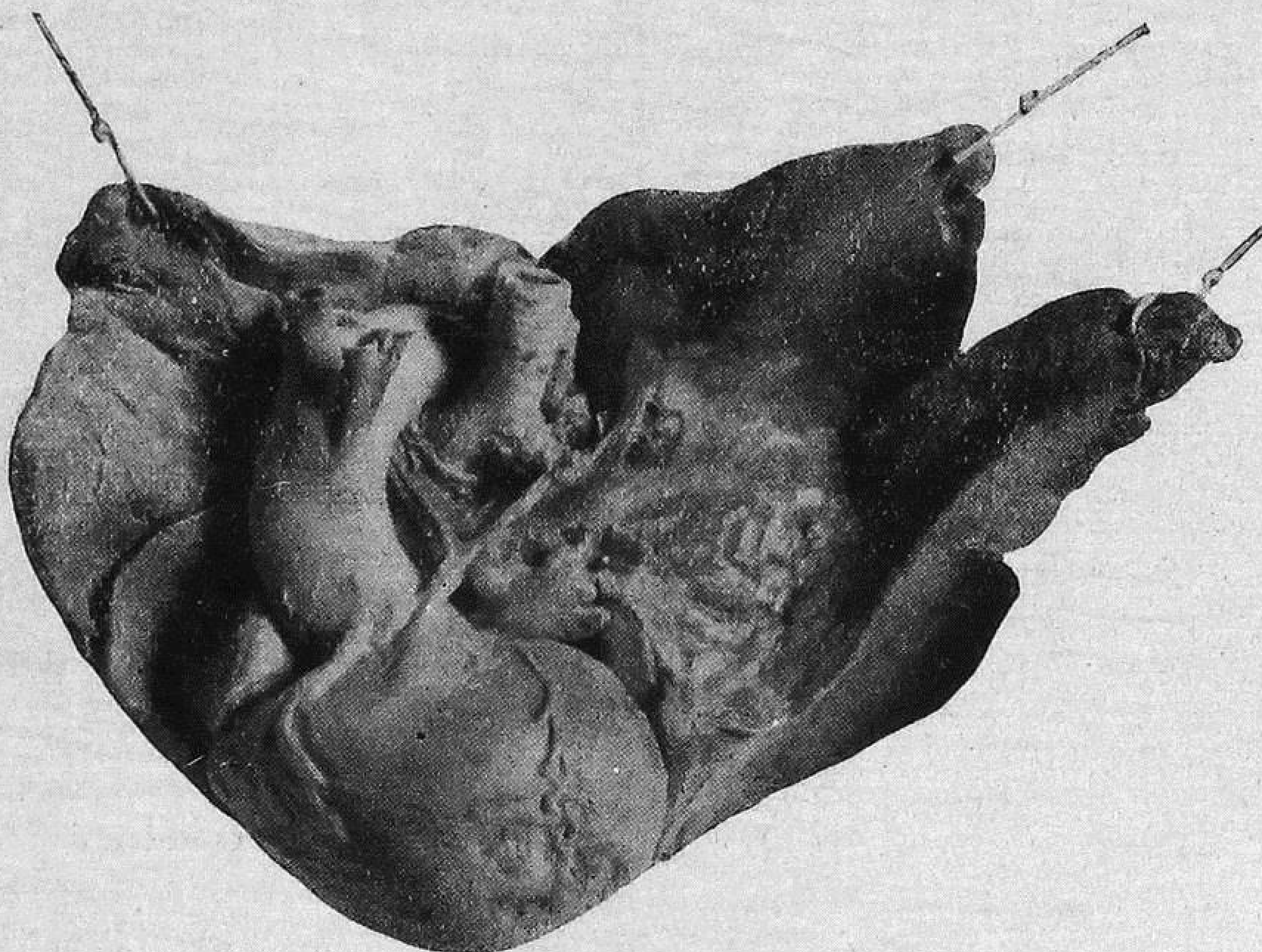


Fig. 1. - Fotografia degli organi del torace: i polmoni sono tenuti distesi per mettere in evidenza il cuore, l'aorta molto ampia che passa a destra della trachea e la polmonare molto sottile che si divide in due rami che vanno ai polmoni.

Non esiste l'orificio d'origine della arteria polmonare, nè si ha alcun accenno alla formazione di un cono arterioso; così pure non si nota la cresta sopraventricolare, o sperone di Wolf, o cresta aortico-polmonare di Spitzer, che divide normalmente la cavità in una porzione arteriosa e in una porzione venosa.

Non si osserva nulla di particolare nel ventricolo sinistro e negli atrii. Il setto interatriale non presenta nessun difetto, il foro di Botallo è pervio, ma è rappresentato da una sottile fessura a direzione obliqua, attraverso la quale passa appena uno specillo.

Non si ha alcuna anomalia nell'imbocco delle vene cave e delle vene polmonari negli atrii rispettivi.

Il miocardio, di colorito rosso carne, è aumentato di spessore in ambedue i ventricoli (mm. 7 nel V. S. e mm. 9 nel V. D), ma più che aversi una parete muscolare tutta compatta, si ha uno strato esterno compatto ma sottile ed uno strato interno ampio costituito da numerose trabecole carnee anastomizzate a rete, così da ricordare la struttura spongiosa del miocardio del cuore embrionale. È notevole anche lo spessore del setto interventricolare, ma anche questo invece che essere rappresentato da una parete compatta è in gran parte costituito da trabecole carnee fortemente addossate le une alle altre.

Esame topografico dei grossi vasi. – Colpisce subito l'attenzione dell'osservatore il fatto che, alla base dei ventricoli, invece di aversi due grossi vasi con il caratteristico decorso a passo di vite della polmonare attorno all'aorta, si ha la presenza di un unico vaso, che ad un primo esame si sarebbe indotti a considerare come un tronco arterioso comune, ma che ad una osservazione più attenta si appalesa essere l'aorta, poichè anteriormente e a S. di questo vaso vi è una sottile arteria che si divide in due rami i quali si portano al polmone D. e S. e che si appalesa quindi come l'arteria pomonare (fig. 1 e 2).

Considerando poi i rapporti fra loro di questi due vasi alla base dei ventricoli vediamo una polmonare anteriore sinistra ed un'aorta posteriore destra, mentre normalmente abbiamo una polmonare anteriore destra ed un'aorta posteriore sinistra.

L'arteria polmonare è assai sottile ed il suo lume è di 1-2 mm. di diametro. Per la sua posizione anteriore e a S. dell'aorta non decorre a passo di vite attorno a questo vaso, ma ha un decorso rettilineo e dopo un breve tratto si divide in due rami, destro e sinistro, che si portano all'ilo dei rispettivi polmoni dove penetrano superiormente al bronco principale.

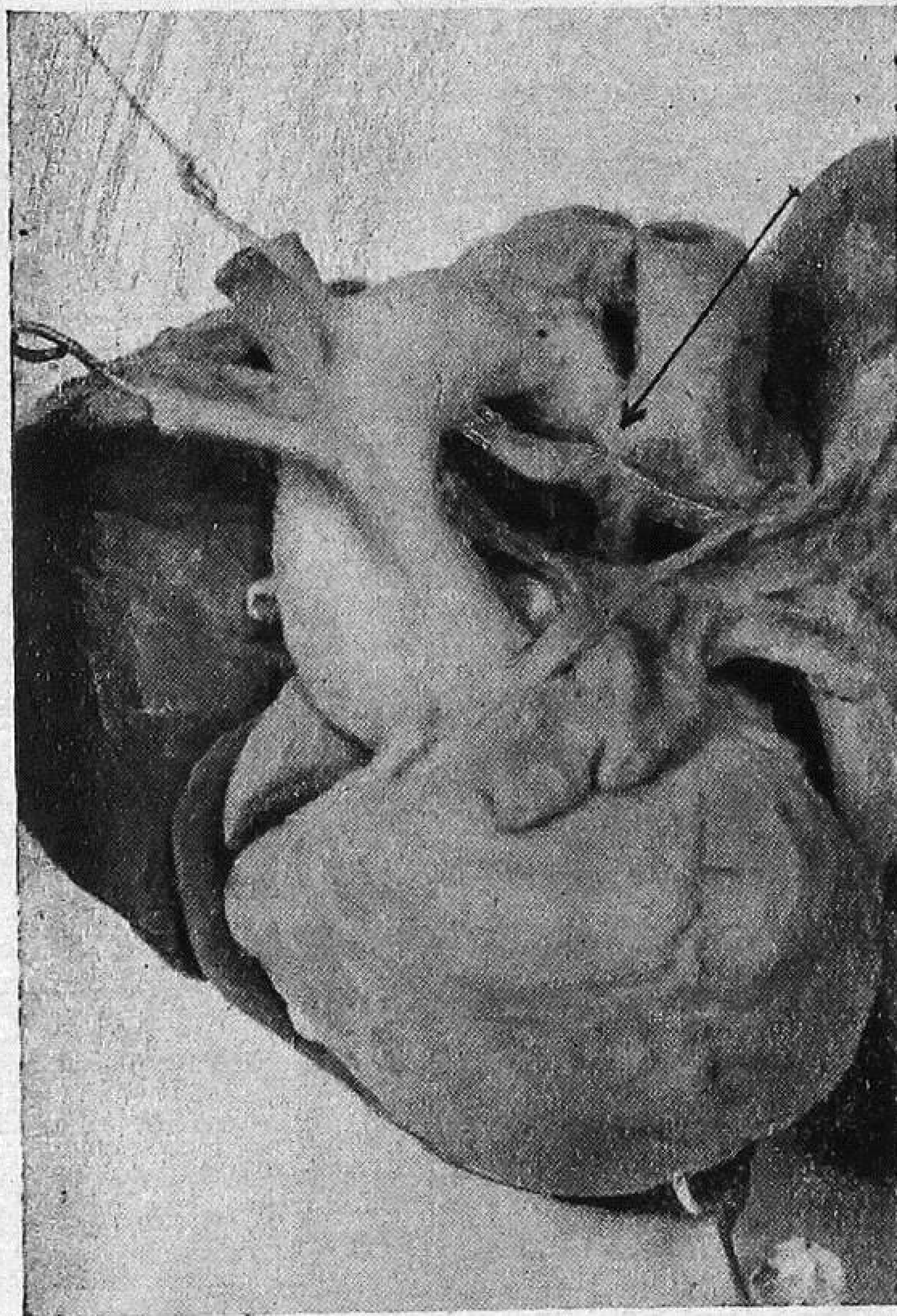


Fig. 2. - Lo stesso pezzo con l'aorta fortemente stirata a destra per mettere in evidenza l'arteria anomala che va dall'aorta ai polmoni.

L'aorta è molto ampia ed invece di descrivere un arco decorrente anteriormente alla trachea, con direzione da destra verso sinistra e dall'avanti all'indietro, per passare al di sopra del bronco sinistro, descrive invece un arco a direzione semplicemente antero-posteriore, passando sopra il bronco destro.

Dall'arco aortico si dipartono i rami brachio-cefalici, ma mentre nel decorso dell'aorta a sinistra si ha un'arteria anonima destra ed una carotide ed una succlavia sinistra, notiamo invece in questo caso un'anonima sinistra ed una carotide ed una succlavia destra. L'anonima sinistra prende origine anteriormente dalla aorta ascendente prima ancora che si inizi l'arco aortico, obliqua a sinistra, passa davanti alla trachea, dividendosi dopo breve tratto in arteria carotide comune sinistra ed in succlavia sinistra. Dall'arco aortico prende poi origine la carotide comune destra e la succlavia destra.

L'aorta subito al di sopra delle valvole semilunari misura cm. 3 di circonferenza, subito dopo aumenta leggermente di volume e misura cm. 3,6. Nell'arco, dopo l'origine dei vasi brachio-cefalici, si riduce notevolmente di calibro fino ad aversi una circonferenza di cm. 1,8. Si ha quindi l'istmo che è appena accennato.

Non si osserva il dotto arterioso di Botallo, non si ha neppure un cordone fibroso fra aorta e polmonare che stia a denotare una obliterazione del dotto stesso. Invece si diparte dall'aorta un vaso di medio calibro che, dopo aver inviato un piccolo ramo all'ilo polmonare destro, si porta ventralmente alla trachea fino alla sua biforcazione, dividendosi poi in due rami, uno sinistro e l'altro destro, che vanno rispettivamente ai due polmoni, penetrando anteriormente al bronco principale (fig. 2). È importante rilevare che questa arteria si divide all'ilo del polmone in numerosi rami secondari, che possono essere seguiti per un breve tratto lungo le diramazioni bronchiali e che restano distinti dai sottili rami dell'arteria polmonare.

Esaminando l'orificio d'origine di quest'arteria sulla superficie intimale dell'aorta (fig. 3). si osserva che esso è caratterizzato dal fatto che invece di essere rotondeggiante è elissoidale, disposto trasversalmente all'asse dell'aorta, contornato in alto ed in basso da due pliche provviste della parete aortica, in modo da ricordare un apparato valvolare.

Le caratteristiche dell'orificio di origine di detta arteria corrispondono a quelle che si riscontrano spesso nell'orificio aortico del dotto arterioso di Botallo e che sono proprie di questo vaso. Al di sotto dell'istmo aortico non esiste poi alcuna irregolarità della superficie intimale che possa far pensare alla chiusura dell'orificio di un dotto arterioso di Botallo.

Dall'aorta discendente originano cinque arterie bronchiali (fig. 3) che si portano all'ilo dei due polmoni, penetrando dorsalmente ai grossi bronchi. Quattro di queste originano dal contorno anteriore dell'aorta, nascendo ad eguale intervallo fra loro, il quarto vaso nasce invece dal contorno posteriore subito al di sotto dell'orificio della III intercostale sinistra. Il primo, secondo e quinto ramo arterioso per la posizione a D. dell'aorta, si portano direttamente all'ilo polmonare destro, il terzo ed il quarto invece, per portarsi all'ilo polmonare sinistro, passano anteriormente all'esofago. Il calibro di queste arterie varia assai: alcune hanno calibro sottile, altre invece, la quarta che va all'ilo di S. e la quinta che va all'ilo di D., presentano un calibro che eguaglia o supera quello delle arterie carotidi comuni dello stesso soggetto. Non si nota alcuna anomalia nel numero e nel decorso delle arterie che nascono dal rimanente tratto dell'aorta toracica e dall'aorta addominale.

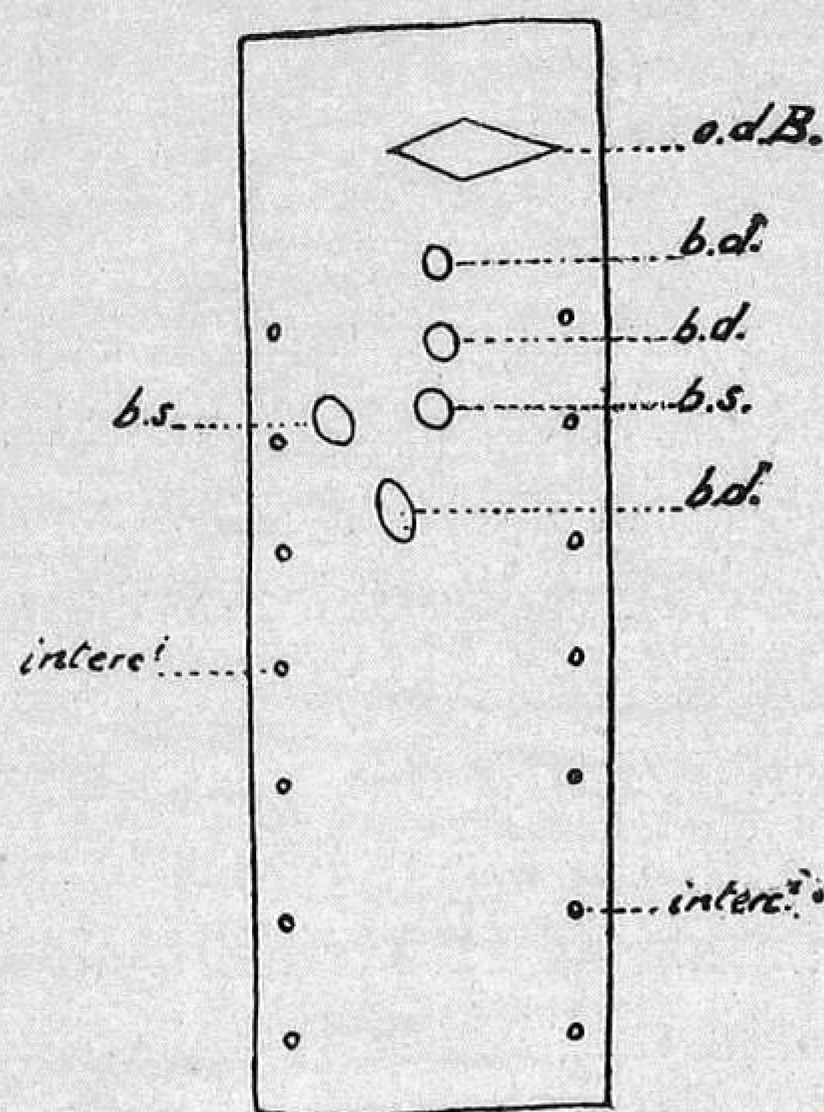


Fig. 3. - Schema indicante la topografia degli orifici delle arterie che nascono dal primo tratto dell'aorta discendente: *o.d.B.* orificio del dotto arterioso di Botallo dal quale nasce l'arteria anomala che va ai polmoni; *b.d.* arterie bronchiali destre; *b.s.* arterie bronchiali sinistre ; *interc.* arterie intercostali.

Le vene bronchiali sono di calibro assai sottile e si portano come di norma alle vene azigos e semiazigos.

Il nervo ricorrente di destra e di sinistra mostrano completamente invertiti fra loro i rapporti con l'arco aortico e con l'arteria succlavia: il nervo ricorrente D. passa sotto l'arco aortico, il ricorrente sinistro passa invece sotto la succlavia sinistra.

Esame degli ostii arteriosi e delle arterie coronarie. – Per quanto riguarda l'arteria polmonare abbiamo già notato nell'esame del ventricolo destro, che manca il cono arterioso, che non esiste l'orificio di origine dell'arteria per una impervietà del rispettivo ostio. Aprendo ora il vaso dall'alto si nota che l'impervietà è data da una progressiva riduzione del lume fino all'obliterazione completa, senza aversi alcuna alterazione od ispessimento delle pareti vasali.

A carico dell'aorta si nota che l'ostio è molto ampio (cm. 3) ed è provvisto di un apparato valvolare costituito da tre valvole semilunari sottili e trasparenti, che per la loro posizione possono essere distinte in una anteriore e due posteriori, destra e sinistra, mentre normalmente riscontriamo una semilunare posteriore e due anteriori, destra e sinistra.

Nel seno di Valsalva della semilunare anteriore si osserva l'orificio di origine della coronaria destra, in quello della semilunare posteriore sinistra si nota l'origine della coronaria sinistra. L'arteria coronaria destra, staccatasi anteriormente dall'aorta, invia un piccolo ramo che si distribuisce sulla faccia sterno-costale del V. D., piega quindi a destra, seguendo il solco coronario e, giunta al margine destro del cuore, invia il ramo marginale destro, si porta quindi posteriormente, decorre nel solco coronario posteriore, ed invia per ultimo il ramo del solco longitudinale posteriore. L'arteria coronaria sinistra, originandosi dall'aorta a sinistra e posteriormente, invia un ramo anteriore che si dirige sulla faccia sterno-costale, seguendo il solco longitudinale anteriore. L'arteria coronaria invia inoltre un ramo al margine sinistro del cuore, ramo marginale sinistro, si porta posteriormente ed invia piccoli rami alla faccia posteriore del V. S.

È importante rilevare che non si è riscontrata alcun'anomalia a carico delle grosse vene che vanno al cuore. Non si ha alcun situs viscerum inversus.

Diagnosi anatomica.

Arco aortico destro. Atresia dell'arteria polmonare. Trasposizione dell'aorta e della polmonare (Tipo I di Spitzer). Difetto del setto interventricolare. Arteria anomala che va dall'aorta ai polmoni. Arterie bronchiali soprannumerarie. Complesso primario tubercolare dell'infanzia.

Considerazioni epicritiche.

Prima di addentrarci nella discussione del caso necessita identificare meglio i vasi ora descritti. Non mi soffermo a parlare più a lungo dell'aorta e dei vasi che si originano dall'arco, sulla cui identificazione non si può elevare alcun dubbio, così pure mi sembra nettamente individualizzata l'arteria polmonare nonostante la sua piccolezza; mentre si potrebbe essere incerti sull'identità dei vasi che partono dal tratto discendente dell'aorta toracica e che ho interpretato come arterie bronchiali. Non abbiamo poi alcun dato che serva all'identificazione del vaso che si origina dall'aorta subito al disotto dell'istmo il cui orificio ha, come abbiamo visto, le caratteristiche proprie di quello del dotto arterioso di Botallo, per cui necessita una più ampia illustrazione.

Le arterie descritte come arterie bronchiali devono essere considerate come tali, nonostante il loro aumento numerico e l'enorme calibro raggiunto da alcune di esse.

Come sappiamo le arterie bronchiali normalmente originano a breve intervallo fra loro dal primo tratto dell'aorta discendente e variano spesso di numero, esse sono per lo più tre, una destra e due sinistre. Le arterie bronchiali sinistre, trovandosi normalmente l'aorta a S., si portano direttamente al rispettivo bronco, l'arteria bronchiale destra invece, per portarsi al bronco di questo lato, attraversa la linea mediana passando anteriormente all'esofago.

Nel caso in esame invece di aversi solo tre arterie bronchiali ne abbiamo cinque, assai più grosse che di norma, con un maggior numero di arterie bronchiali a D. invece che a S., e, per la posizione a D. dell'aorta, si ha che le arterie bronchiali sinistre, per raggiungere il rispettivo ilo polmonare, attraversano la linea mediana passando anteriormente all'esofago.

Riassumendo possiamo dire che i dati rilevati nella descrizione di queste arterie ed i rapporti esistenti fra le anomalie da esse presentate e le varietà che siamo soliti riscontrare normalmente, sono sufficienti a identificare questi vasi come arterie bronchiali. Il maggior calibro di alcune di esse deve essere messo in rapporto, come vedremo, ad un aumento del lavoro funzionale che devono compiere per supplire l'arteria polmonare atresica.

Per quanto riguarda la identificazione del vaso che si diparte dalla aorta, subito al disotto dell'istmo, è importante ricordare che il suo orificio, per la sua localizzazione, per la sua forma elissoidale a direzione trasversale, per la

presenza di due pliche a guisa di valvole presenta le caratteristiche che sono proprie dell'orificio del dotto arterioso di Botallo.

Non esistendo nel caso in esame un dotto arterioso di Botallo, si sarebbe indotti a pensare che detto vaso rappresenti un dotto arterioso anomalo: senonchè esso non stabilisce alcuna comunicazione diretta fra aorta e rami principali dell'arteria polmonare per cui non sembra di poterlo considerare come tale. Inoltre questo vaso non ha l'aspetto di un dotto, cioè di un vaso con due orifici, ma quello di un'arteria che nasce da un orificio unico e che si risolve in rami secondari.

Non mi sembra d'altra parte che detto vaso possa essere considerato come un'arteria bronchiale soprannumeraria poichè il suo decorso non corrisponde a quello che siamo soliti riscontrare nelle arterie bronchiali. Anche la sua emergenza subito al di sotto dell'istmo aortico con un orificio che ha le caratteristiche proprie di quello del dotto di Botallo ci allontana dall' interpretarlo come tale.

In altri termini abbiamo un vaso che origina dall'aorta all'altezza del dotto arterioso di Botallo con un orificio che ha le caratteristiche proprie di quello del dotto stesso, ma che non sembra identificabile per il suo decorso e per i suoi rapporti con il dotto di Botallo, nè con un'arteria bronchiale soprannumeraria.

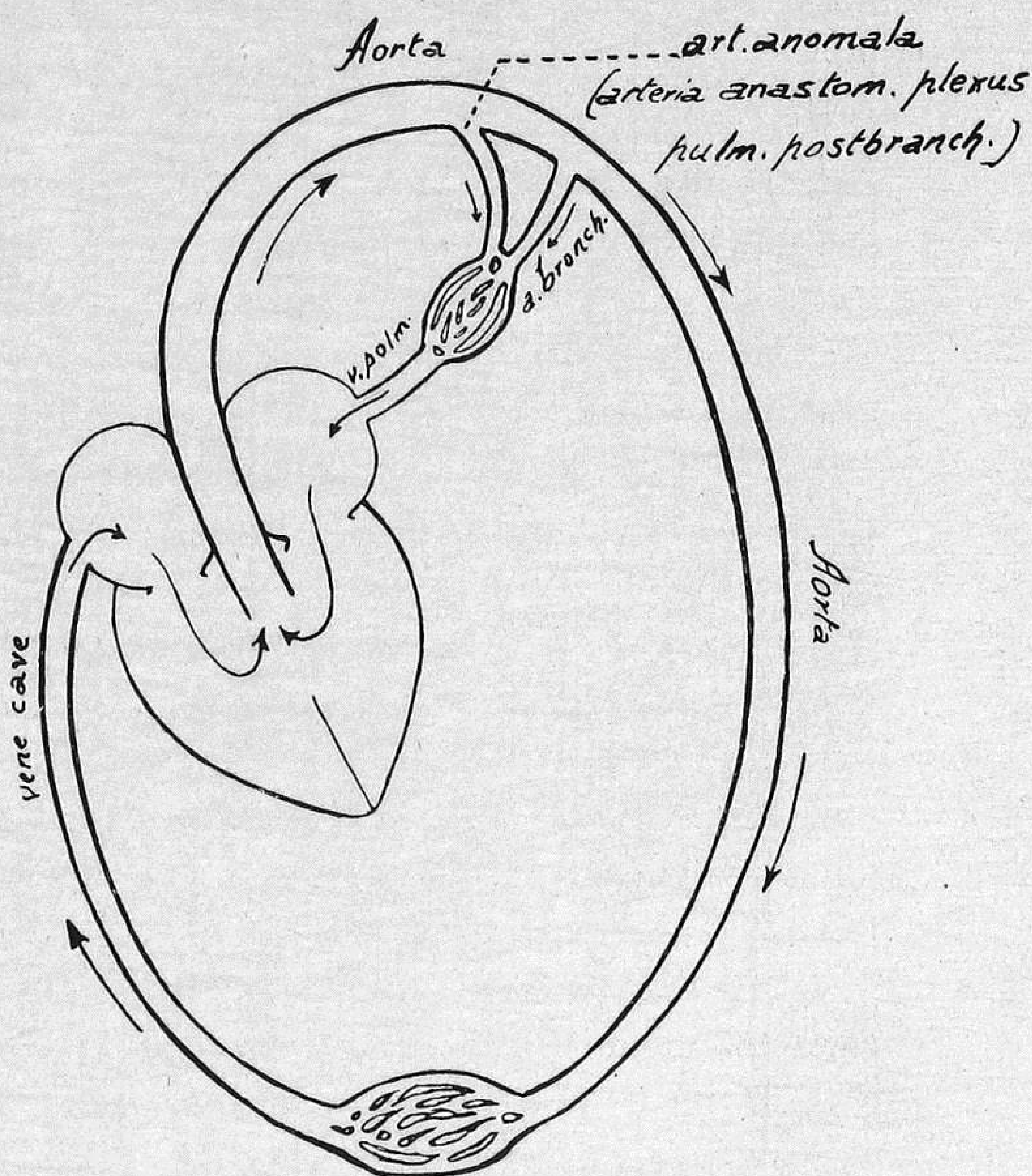


Fig. 4. - Ricostruzione schematica del circolo sanguigno nel caso in esame.

Questo vaso non è mai stato ritrovato in altri casi e vedremo in seguito come deve essere interpretato.

Identificati tutti gli altri vasi che si originano dal cuore e dall'aorta, il problema che per primo ci si presenta è quello di indagare come potesse compiersi in questo caso la circolazione sanguigna in modo tale da rendere possibile la vita per un lasso di tempo abbastanza lungo (5 mesi) quale è stata la età raggiunta dalla bambina. A tal'uopo necessita anzitutto esaminare la via seguita dal sangue nel grande circolo e nel piccolo circolo e considerare poi in quest'ultimo le vie che supplirono la polmonare atresica, così da permettere un apporto di sangue al polmone per una sufficiente ossigenazione della massa sanguigna (fig. 4). Nel grande circolo abbiamo che il sangue, pro-

veniente dalle vene cave, giunto nell'atrio destro e di qui nel ventricolo destro e per il difetto del setto anche nel ventricolo sinistro, non imboccava la polmonare atresica, ma si portava nell'aorta per ritornare per mezzo delle vene cave nell'atrio destro. La grande circolazione si compiva quindi in questo senso: atrio destro, ventricolo destro e ventricolo sinistro, aorta, vene cave e di nuovo atrio destro. Ne risultava un'unica grande circolazione con esclusione della piccola circolazione o circolazione polmonare. In tali condizioni, come è ovvio osservare, mancando l'ossigenazione del sangue, non sarebbe stata possibile la vita. In questo caso abbiamo però delle vie sanguigne che hanno supplito la polmonare atresica ed hanno determinato un circolo polmonare collaterale capace di permettere una ossigenazione sanguigna sufficiente a mantenere in vita l'individuo.

Queste vie sono rappresentate dall'arteria che va dall'aorta ai polmoni, situata subito al di sotto dell'istmo, e dalle arterie bronchiali notevolmente ampie ed in numero di cinque che prendono origine anch'esse dall'aorta toracica. Il vaso dianzi ricordato e le arterie bronchiali portavano quindi sangue dall'aorta ai polmoni ed ai capillari alveolari, dove veniva ossigenato e da qui il sangue, per mezzo delle vene polmonari, giungeva nell'atrio sinistro e nel ventricolo sinistro, si mischiava, per il difetto del setto, con quello del ventricolo destro e ritornava quindi nell'aorta. Questo circolo polmonare collaterale si compiva in questo senso: aorta, arteria anomala e arterie bronchiali, capillari polmonari, vene polmonari, atrio S., V. S. e V. D. e di nuovo aorta.

Ne risulta che la circolazione sanguigna non è rappresentata da una circolazione crociata, con piccolo e grande circolo, ben distinti fra loro, ma da un'unica grande circolazione, costituita dal sistema dell'aorta e delle vene cave, sulla quale si innesta, come circolo collaterale, una circolazione polmonare (vedi figura schematica 4).

Venendo ora a considerare come avveniva la ossigenazione sanguigna, in rapporto alle suddette condizioni di circolo, rileviamo che si aveva, per il difetto del setto interventricolare, in corrispondenza dei ventricoli un miscuglio di sangue venoso proveniente dalle vene cave e di sangue arterioso proveniente dalle vene polmonari. Il sangue misto dai ventricoli imboccava l'aorta per distribuirsi in tutto l'organismo. Soltanto una parte di questo sangue misto, circolante nell'aorta, si portava ai polmoni per mezzo dell'arteria anomala e delle arterie bronchiali per essere completamente ossigenato.

Abbiamo quindi che le arterie bronchiali, le quali normalmente sono deputate alla nutrizione del polmone, assumono in questo caso, per le abnormi condizioni di circolo, l'ufficio di arterie funzionali. Lo stesso ufficio deve attribuirsi all'arteria che va dall'aorta ai polmoni.

Concludendo possiamo dire che, quantunque esistesse una circolazione collaterale dell'arteria polmonare atresica per mezzo della suddetta arteria

e delle arterie bronchiali, la ossigenazione della massa sanguigna era deficiente per queste due condizioni: 1) avveniva un miscuglio di sangue venoso ed arterioso; 2) soltanto una parte di questo sangue misto giungeva ai polmoni per essere ossigenato.

La presenza di sangue misto nell'aorta e la parziale ossigenazione della massa sanguigna ci dànno ragione della cianosi presentata in vita dalla bambina.

PATOGENESI.

Nello studio di questo caso credo opportuno prendere anzitutto in considerazione la patogenesi riguardante l'arco aortico destro, poi quella riguardante l'atresia della polmonare, la trasposizione dell'aorta e dell'arteria polmonare e la pervietà del setto interventricolare, per giungere infine a trattare quella riguardante le arterie bronchiali e l'arteria anomala che va dall'aorta ai polmoni.

Per poter interpretare la patogenesi dell'arco aortico destro bisogna anzitutto considerare quale sia la disposizione primitiva dei grossi vasi arteriosi dell'uomo durante i primi stadi della vita embrionale e le trasformazioni che avvengono in essi prima di aversi la disposizione definitiva che noi osserviamo nel neonato e nell'adulto. A tale scopo dobbiamo esaminare il sistema arterioso degli archi branchiali che si osserva nell'embrione umano nelle prime settimane di vita, 2ª, 3ª e 4ª, e che è rappresentato, ai lati dell'intestino cefalico, da una serie di sei paia di arterie simmetriche con decorso ad arco, che partono dall'aorta ascendente primitiva e si anastomizzano con le aorte discendenti primitive, costituendo le sei paia di archi aortici branchiali. Questi si distinguono con un numero d'ordine progressivo dall'alto verso il basso come risulta dalla fig. 5. Bisogna però notare, come dice il BROMAN, che i diversi archi aortici non si trovano contemporaneamente nell'embrione: per lo più quando com-

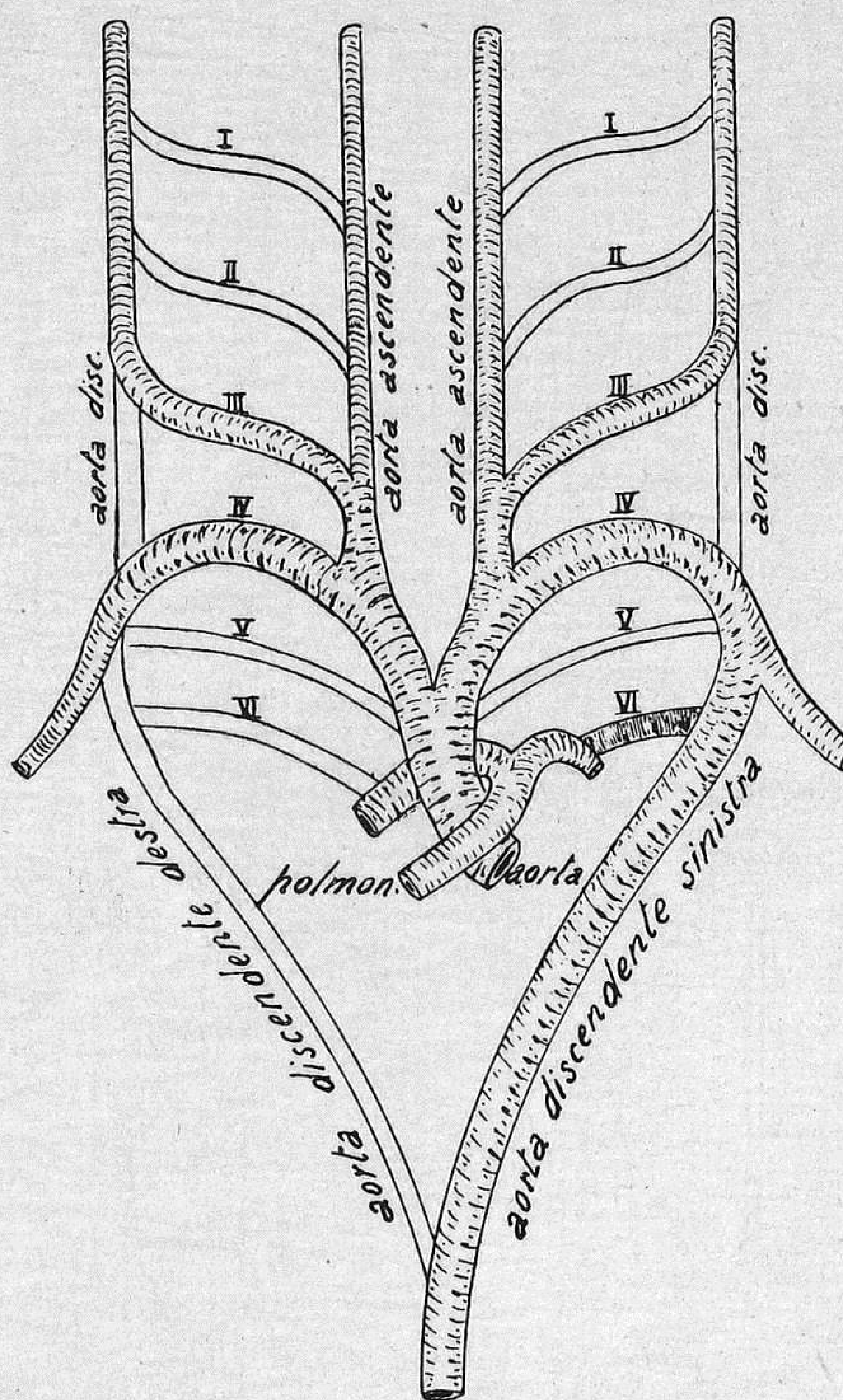


Fig. 5. - Archi aortici branchiali nei casi di arco aortico sinistro: le parti bianche sono quelle che si atrofizzano e scompaiono, le parti tratteggiate sono quelle che permangono e formano i vasi definitivi.

paiono gli ultimi archi aortici, 5° e 6°, sono già scomparsi il primo ed il secondo.

Il primo paio di archi aortici, secondo BROMAN, scompare già alla fine della seconda settimana, il secondo e quinto paio scompaiono circa alla fine della quarta settimana. Al principio del secondo mese persistono quindi soltanto tre paia di archi aortici e precisamente il 3°, il 4° ed il 6°; ma in essi viene a mancare la disposizione segmentale e la primitiva simmetria per l'atrofia di alcune parti del sistema arterioso branchiale. Ci si avvia così alla disposizione definitiva dei grossi vasi che noi riscontriamo nell'adulto. Gli schemi che qui riproduciamo danno un'idea chiara, più che una minuta descrizione, delle varie trasformazioni che si verificano negli archi aortici.

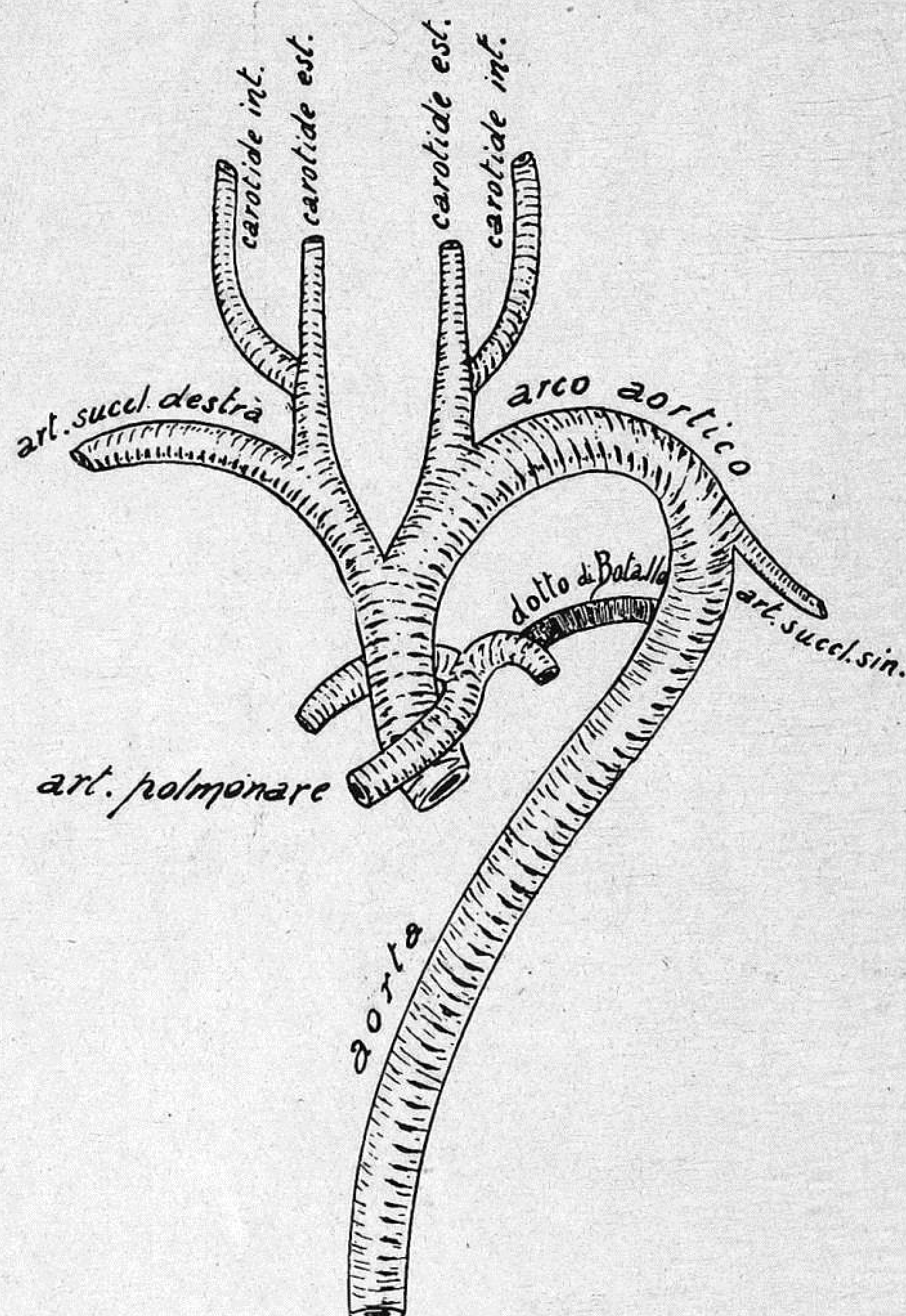


Fig. 6. - Vasi definitivi derivanti dalle trasformazioni che avvengono negli archi aortici branchiali nei casi di arco aortico sinistro.

Le figg. 5 e 6 mostrano la scomparsa del 1°, 2° e 5° arco aortico. Il 3° arco poi si isola dorsalmente dal 4° per l'atrofia del tratto di aorta dorsale primitiva che lo congiunge a questo arco. In seguito a ciò ed alla scomparsa dei primi archi si ha la costituzione definitiva della carotide comune e delle carotidi interna e esterna. Anche il 4° arco aortico persiste ai due lati per assumere però a sinistra un calibro molto maggiore, per continuarsi da questo lato con la aorta toracica discendente sinistra e trasformarsi in arco aortico definitivo. Il 4° arco aortico di destra, molto più sottile di quello del lato opposto, si trasforma in arteria anonima ed in arteria succlavia destra, mentre l'aorta toracica discendente destra si atrofizza. Persiste infine il 6° paio di archi aortici i quali vanno a costituire i rami destro e sinistro delle arterie polmonari. Il 6° arco aortico destro non entra però a far parte del ramo destro della polmonare che nel suo tratto ventrale, mentre il tratto dorsale si atrofizza. Anche il 6° arco aortico sinistro non entra a costituire il ramo sinistro dell'arteria polmonare che col suo segmento ventrale, mentre il segmento dorsale, che si congiunge con l'aorta discendente sinistra, permane fino alla nascita e costituisce il dotto arterioso di Botallo. Per avere però un concetto chiaro come dal 6° paio di archi aortici derivino i due tronchi principali dell'arteria polmo-

nare, bisogna tener presente che a questa modificazione degli archi aortici segue, al principio del secondo mese, la divisione del tronco arterioso comune in arteria polmonare e in aorta. Di questa divisione parleremo più sotto a proposito della stenosi della polmonare.

Ora in base alla disposizione primitiva dei grossi vasi arteriosi nell'embrione ed alle trasformazioni che in essi si verificano possiamo renderci conto della genesi formale di un arco aortico destro invece che sinistro (figg. 7 e 8). In questi casi il 4° arco aortico destro assume un calibro molto più ampio che dal lato opposto, si continua con l'aorta toracica discendente destra e costituisce l'arco aortico definitivo. Il 4° arco aortico sinistro rimane invece sottile, non si continua più, come avviene normalmente, con la aorta toracica discendente sinistra, ma si trasforma in succlavia sinistra. Dallo schema riportato si nota poi che avendosi un arco aortico destro ne deriva necessariamente un'arteria anonima sinistra e una carotide comune destra ed una succlavia destra, contrariamente a quanto si osserva nell'arco aortico sinistro nel quale caso abbiamo un'arteria anonima destra ed una carotide comune sinistra ed una succlavia sinistra.

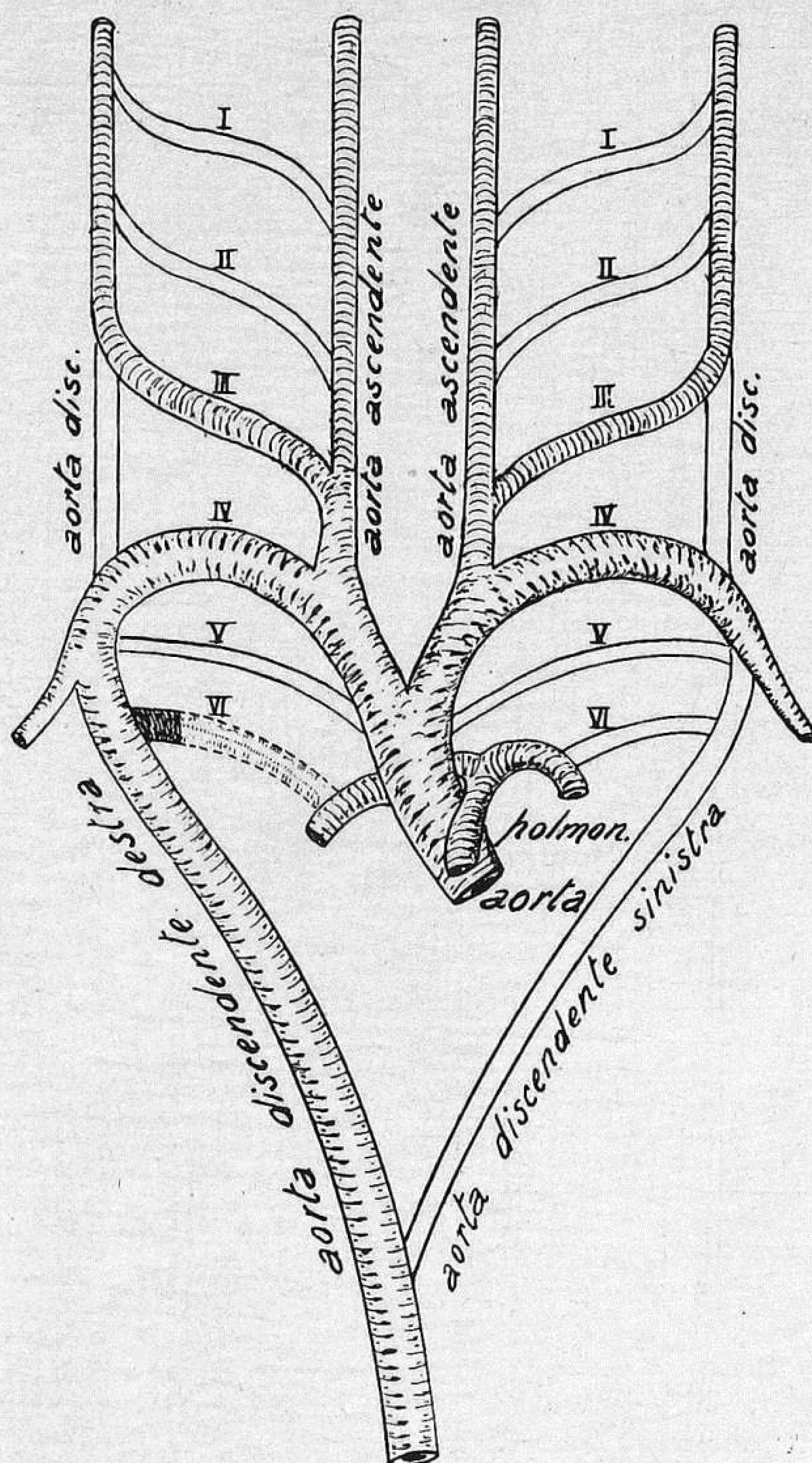


Fig. 7. - Archi aortici branchiali nel caso di arco aortico destro: le parti bianche sono quelle che si atrofizzano e scompaiono, le parti tratteggiate sono quelle che permangono e formano i vasi definitivi.

Il 6° arco aortico sinistro partecipa semplicemente alla formazione del ramo S. della polmonare; e non alla formazione del dotto arterioso di Botallo come avviene normalmente. Il 6° arco aortico destro invece va a costituire col suo tratto prossimale il ramo destro della polmonare e col suo tratto distale, che permane fino alla vita extrauterina, forma il dotto arterioso di Botallo.

Nel nostro caso però non vi è un dotto arterioso di Botallo, esiste in sua vece un vaso anomalo che va ai polmoni e che nasce dall'aorta con un orificio che ha le caratteristiche di quello del dotto arterioso di Botallo. La presenza di questo orificio induce a pensare che si sia formata la gemmazione dorsale del 6° arco aortico. Non abbiamo invece dati che

depongano per la formazione di un 6° arco aortico completo o che facciano pensare che questo, una volta formatosi, si sia poi precocemente atrofizzato.

Merita infine un breve cenno la genesi causale dell'arco aortico destro. Dobbiamo anzitutto rilevare che gli AA. che hanno descritto questa anomalia per lo più sorvolano sulle cause che possono averla determinata.

Fig. 8. - Vasi definitivi derivanti dalle trasformazioni che avvengono negli archi aortici branchiali nel caso di arco aortico destro.

Siccome la persistenza nell'uomo di un arco aortico destro riproduce la disposizione vasale che si riscontra negli uccelli si è voluto considerare questa anomalia come un fatto ancestrale (Rathke) mentre Krause e Taruffi credono che nell'embrione umano possano verificarsi accidentalmente quelle stesse condizioni che determinano una speciale distribuzione dei grossi tronchi arteriosi, che è costante in alcuni generi d'animali.

Le cause patogenetiche devono ricercarsi in fattori che hanno agito nei primissimi stadi di sviluppo e si capisce come esse ci sfuggano quando le ricerchiamo nella vita extrauterina.

In questi casi di arco aortico c'è però da chiedersi con Melodysta perchè si abbia uno sviluppo del 4° arco aortico destro ed una riduzione di volume ed una chiusura di quello di sinistra, dato che ci troviamo dinanzi ad un doppio arco simmetrico.

Fra le ipotetiche cause che possono essere invocate mi sembra che i momenti meccanici siano quelli ai quali si debba attribuire maggiore importanza: si avrebbe che, in seguito ad un aumento od a una diminuzione della pressione sanguigna in un dato segmento o territorio vasale, il sangue troverebbe delle vie più facili e più adatte, diverse da quelle che vengono utilizzate normalmente. I vasi che costituiscono le nuove vie si svilupperebbero maggiormente e formerebbero i vasi permanenti, mentre gli altri si atrofizzano e scompaiono: ciò che in altri termini si osserverebbe normalmente nella vita fetale.

Ora nei casi di arco aortico destro si può pensare che appunto dal lato destro la corrente sanguigna trovi una via più libera e più adatta a portare il sangue nei vari organi, in modo che il 4° arco aortico destro si sviluppa maggiormente e si trasforma in aorta definitiva. È certo che la genesi causale

di questa malformazione rimane nel campo delle ipotesi, perchè è difficile poter controllare e precisare le cause che determinano l'anomalia in questione le quali agiscono nei primi stadi dello sviluppo embrionale.

Per stabilire la patogenesi della atresia della polmonare, della trasposizione dell'aorta e della polmonare e della pervietà del setto interventricolare, bisogna anzitutto prendere in considerazione la divisione del tronco arterioso comune. Io ebbi già ad occuparmene nella illustrazione di un caso di trasposizione dei grossi vasi arteriosi e perciò rimando il lettore al mio precedente lavoro. In esso sono studiati i vari particolari della divisione del tronco arterioso e vengono discusse le varie teorie embriogenetiche. Io qui ricorderò succintamente quanto finora si conosce sull'argomento ed è stato comunemente accettato.

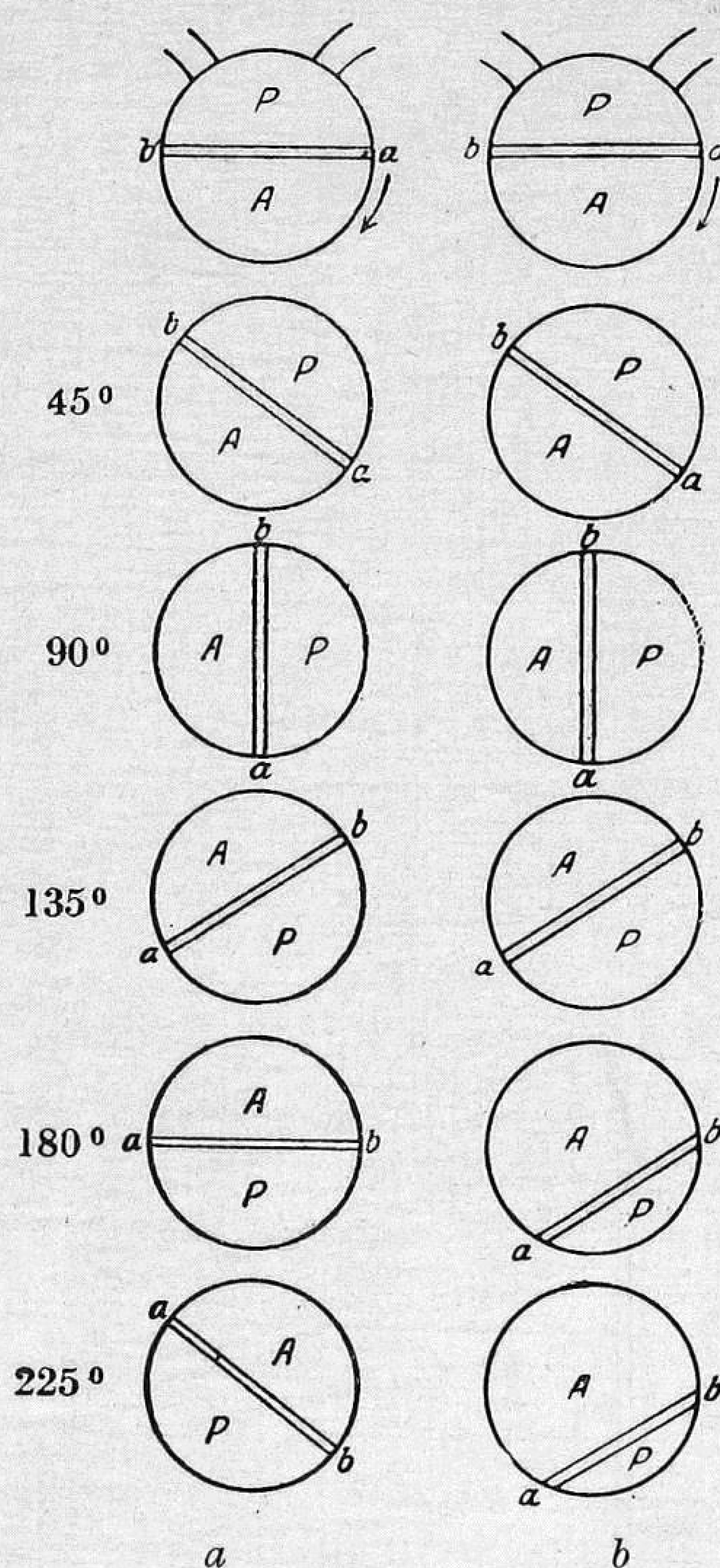


Fig. 9. - Schema della divisione del tronco arterioso comune: *a*) come avviene normalmente, *b*) come è avvenuto nel nostro caso: si osserva un arresto della rotazione a 135 gradi ed uno spostamento del septum trunci dal lato della polmonare (da Mönckeberg).

La divisione del tronco arterioso comune comincia normalmente verso il principio del secondo mese, per mezzo del septum trunci che origina all'altezza del 6° arco aortico e che si porta in basso alla base dei ventricoli, compiendo nel suo decorso a spirale nel senso delle lancette dell'orologio, una rotazione di 225 gradi (fig. 9-*a*). Questa rotazione a spirale del setto, a cui segue una divisione del tronco arterioso, fa sì che la polmonare, che si trova posteriormente al septum trunci, venga a trovarsi anteriormente ed a destra; e così pure l'aorta che ha una posizione anteriore viene a trovarsi poi posteriormente ed a sinistra. Ne risulta che i due vasi, derivanti dalla divisione del tronco arterioso, hanno nel loro tratto iniziale un decorso a spirale.

È interessante poi il fatto, ormai accettato da tutti gli embriologi, che il setto del tronco prosegue profondamente verso la cavità dei ventricoli e va a costituire la pars membranacea del setto interventricolare.

Nella stenosi della polmonare si avrebbe un'anomalia di posizione e di decorso del setto, il quale verrebbe a trovarsi lungo il suo decorso non più al centro del lume del tronco arterioso comune, così da rappresentarne il diametro, ma sarebbe spostasto dal lato dell'arteria polmonare. Il septum trunci inoltre non compirebbe completamente il suo decorso a spirale, ma si arreste-

rebbe a gradi inferiori di rotazione. Per lo spostamento del septum trunci ne deriverebbe una divisione del tronco arterioso comune in un'aorta più ampia ed in una polmonare più ristretta e per l'incompleta rotazione si avrebbe un'anomala posizione dei grossi vasi arteriosi alla base dei ventricoli.

Si possono verificare molte differenze nello spostamento del setto, dalle quali risultano diversi gradi di stenosi della polmonare: così pure si possono avere diversi gradi di rotazione del septum trunci dai quali derivano differenti posizioni dei grossi vasi arteriosi alla base dei ventricoli.

Nel caso in discussione crederei di poter interpretare l'atresia dell'ostio dell'arteria polmonare ammettendo uno spostamento del septum trunci dal lato della polmonare fino alla fusione del setto alla parete vasale in corrispondenza dell'ostio arterioso, e di spiegare la anomala posizione dei grossi vasi arteriosi in base ad una incompleta rotazione del septum trunci. Il meccanismo di formazione di queste due anomalie può essere rappresentato dallo schema sopra riportato (fig. 9-*b*).

In esso notiamo, portandoci dall'alto in basso, una riduzione progressiva del lume dell'arteria polmonare per lo spostamento del setto del tronco dal lato dell'arteria polmonare, per giungere poi fino alla obliterazione completa ed aversi l'atresia del vaso.

Vediamo inoltre che la rotazione a spirale del septum trunci è soltanto di 135 gradi, da cui risulta un'anomala posizione dei vasi arteriosi alla base dei ventricoli e cioè una polmonare anteriore sinistra ed un'aorta posteriore destra.

Seguendo la classificazione di Spitzer questo caso di trasposizione deve essere incluso fra quelli del Tipo I (Tipus der reitenden Aorta).

Lo spostamento del septum trunci dal lato della polmonare, fino alla fusione con le pareti del vaso in corrispondenza dell'ostio arterioso, ci spiega inoltre come il septum trunci non abbia potuto proseguire ulteriormente verso la cavità dei ventricoli per fondersi col septum ventriculorum e costituire la pars membranacea septi. Da ciò il difetto della porzione alta del setto interventricolare da noi riscontrata.

Da quanto abbiamo più sopra detto risulta che l'atresia della polmonare, la trasposizione dei grossi vasi alla base dei ventricoli, il difetto del setto interventricolare, benchè sembrino apparentemente delle anomalie fra loro indipendenti, sono invece dovute ad un unico fattore e cioè ad un decorso anomalo del septum trunci.

Questo triplice difetto di formazione viene a costituire una triade inscindibile sotto il cui aspetto devono essere sempre considerati i casi di stenosi e di atresia polmonare.

Un altro dato che sta ad attestare la incompleta rotazione del setto del tronco oltre alla trasposizione dei grossi vasi arteriosi alla base dei ventricoli ed al loro decorso quasi parallelo, è rappresentato dalla posizione delle valvole semilunari aortiche e polmonari e dall'origine delle arterie coronarie.

Bisognerebbe anzitutto riportarsi alla genesi delle valvole semilunari dai cuscinetti endocardici del bulbo che io tralascio dal ricordare e rimando per i particolari in proposito ai lavori di BORN, GEIPEL, WIRTINGER. Qui accennerò soltanto che le valvole prima della divisione del tronco arterioso comune sono in numero di quattro, distinte in 1°, 2°, 3°, 4° (come da figura 10).

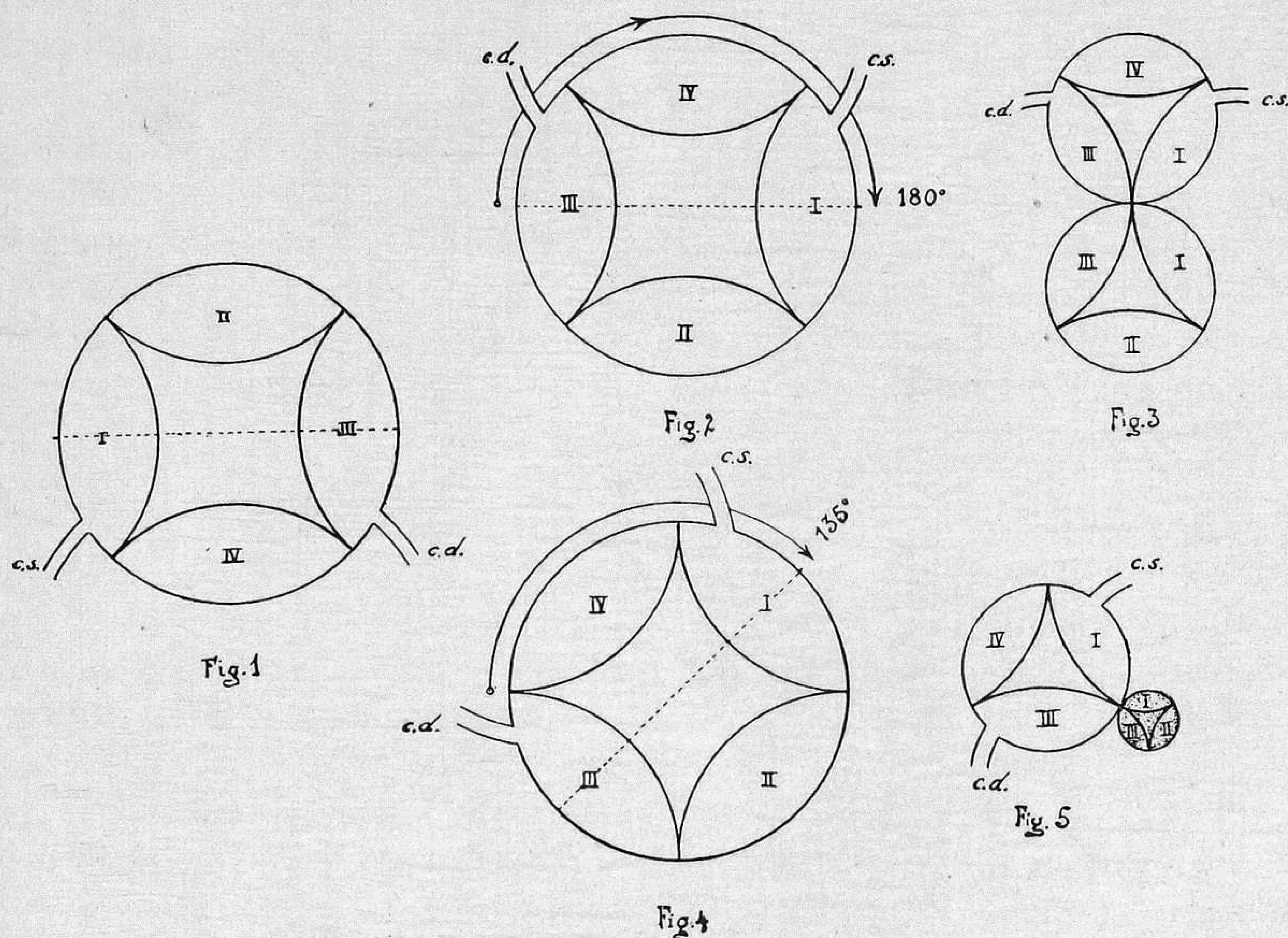


Fig. 10. - Schema della rotazione e della divisione dei cuscinetti endocardici del bulbo: fig.1 posizione distale dei cuscinetti endocardici del bulbo prima della rotazione. - Nei casi normali: fig.2 dopo la rotazione di 180 gradi; fig.3 dopo la rotazione e divisione in aorta e art. polmonare. - Nel caso in esame: fig.4 dopo rotazione di 135 gradi; fig.5 dopo rotazione e divisione in aorta voluminosa ed in polmonare atresica. - I-II-III-IV, numerazione comunemente seguita nell'indicare i cuscinetti endocardici, *c.d.* coronaria destra, *c.s.* coronaria sinistra.

Anch'esse compiono una rotazione nel senso delle freccie dell'orologio di circa 180 gradi. La prima e la terza vengono poi divise per metà dal septum trunci in modo che le valvole, a completa rotazione del setto del tronco e a divisione ultimata del tronco arterioso comune, diventano sei.

L'aorta viene ad avere una valvola semilunare posteriore e due valvole semilunari anteriori, destra e sinistra, dai seni di Valsalva di queste ultime originano le rispettive arterie coronarie; la polmonare invece viene ad avere una semilunare anteriore e due semilunari posteriori, destra e sinistra.

Nel nostro caso invece abbiamo nell'aorta una semilunare anteriore e due posteriori, una destra e l'altra sinistra. Dalla parete aortica del seno di Valsalva corrispondente alla semilunare anteriore prende origine la coronaria D., dalla parete del seno di Valsalva corrispondente alla semilunare posteriore sinistra prende origine la coronaria sinistra.

Da questa anomala posizione delle valvole e delle arterie coronarie si deduce che in questo caso si è avuta una rotazione soltanto di 135 gradi (fig. 10, n. 4).

Prima di intraprendere lo studio embriogenetico sulle anomalie delle arterie bronchiali, dobbiamo anzitutto far notare che esse si riscontrano fre-

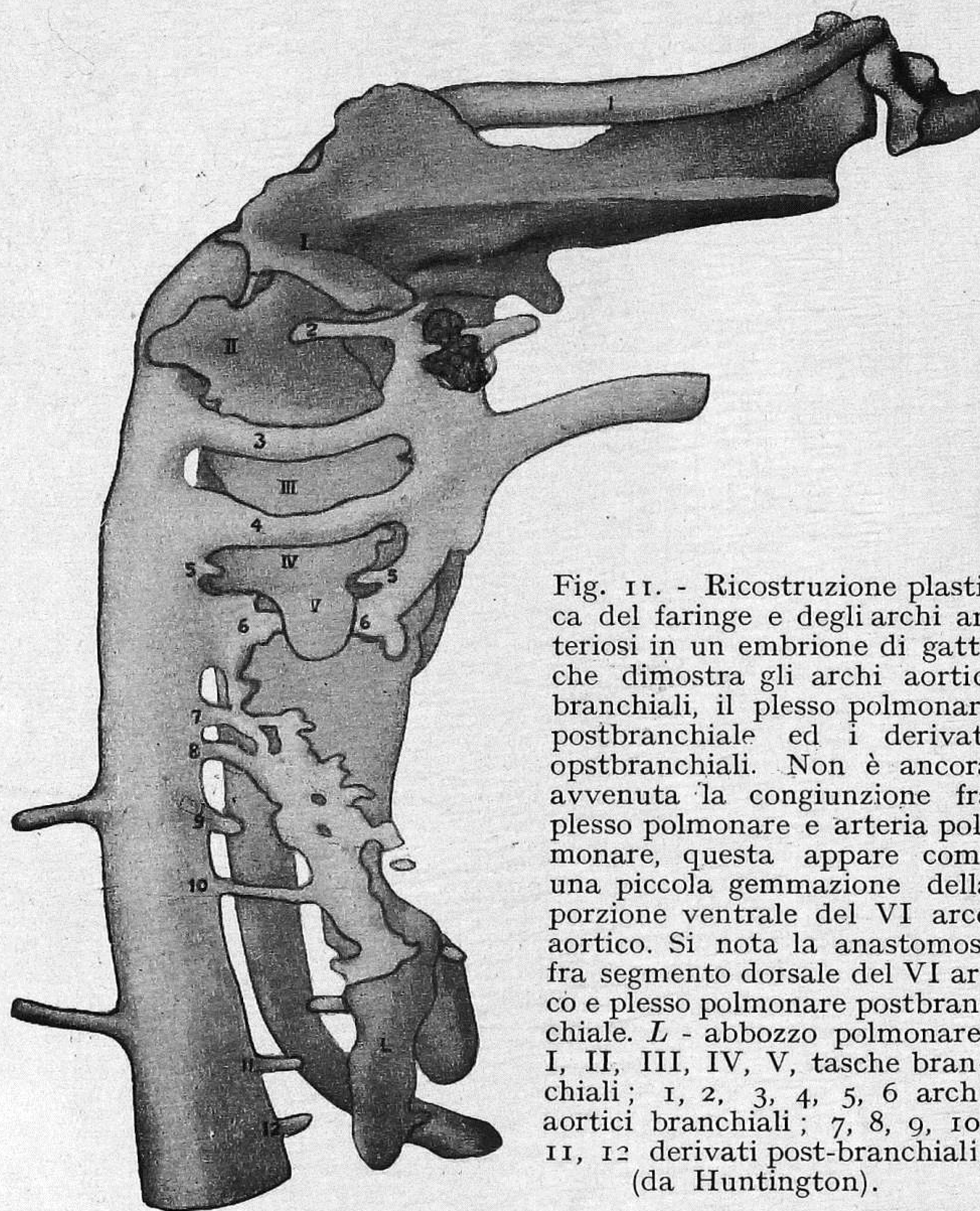


Fig. 11. - Ricostruzione plastica del faringe e degli archi arteriosi in un embrione di gatto che dimostra gli archi aortici branchiali, il plesso polmonare postbranchiale ed i derivati opstbranchiali. Non è ancora avvenuta la congiunzione fra plesso polmonare e arteria polmonare, questa appare come una piccola gemmazione della porzione ventrale del VI arco aortico. Si nota la anastomosi fra segmento dorsale del VI arco e plesso polmonare postbranchiale. *L* - abbozzo polmonare; I, II, III, IV, V, tasche branchiali; 1, 2, 3, 4, 5, 6 archi aortici branchiali; 7, 8, 9, 10, 11, 12 derivati post-branchiali, (da Huntington).

quentemente in casi di stenosi ed atresia della polmonare. Christeller infatti ebbe a farne oggetto di un accurato lavoro, nel quale vengono prese in esame le variazioni di numero, di origine e di decorso delle arterie bronchiali e di alcuni vasi che possono supplire la polmonare. L'A. però si limita alla sola esposizione delle diverse anomalie, ma non si intrattiene sulla loro interpretazione embriogenetica che, secondo me, è di grande interesse per poter comprenderne l'intima essenza. Le vie collaterali del circolo polmonare, qualora manchi la funzione dell'arteria polmonare, sono rappresentate generalmente, secondo Christeller, dalle arterie bronchiali anteriori e posteriori, dalle esofagee, dalle pericardiche e talvolta anche dalle coronarie del cuore.

L'A. ricorda ancora alcuni casi nei quali si hanno rami anomali provenienti dall'anonima, dalla succlavia, dalle arterie diaframmatiche, etc. che per l'interpretazione del nostro caso sono di scarso interesse. Degno di rilievo è invece il riferimento fatto da CHRISTELLER sull'osservazione di BABINGTON, che riguarda un caso di atresia della polmonare, nel quale si ha un ramo che, originatosi dal dotto arterioso di Botallo pervio, si suddivide in più rami i quali raggiungono l'arteria polmonare all'ilo dei polmoni. BABINGTON considera questa arteria come un dotto di Botallo anomalo, ma CHRISTELLER si rifiuta di considerarlo come tale ed è incline ad ammettere che si tratti di una arteria bronchiale. CHRISTELLER però non porta a favore della sua tesi degli argomenti tali da poter rigettare l'affermazione dell'A. inglese, che ha descritto questo vaso. Non mi è stato possibile rintracciare il lavoro originale di BABINGTON e quindi non ho elementi sufficienti per stabilire con sicurezza di quale ramo si tratti. Dalla succinta descrizione riportata da CHRISTELLER detto vaso si avvicinerebbe in parte a quello da me descritto.

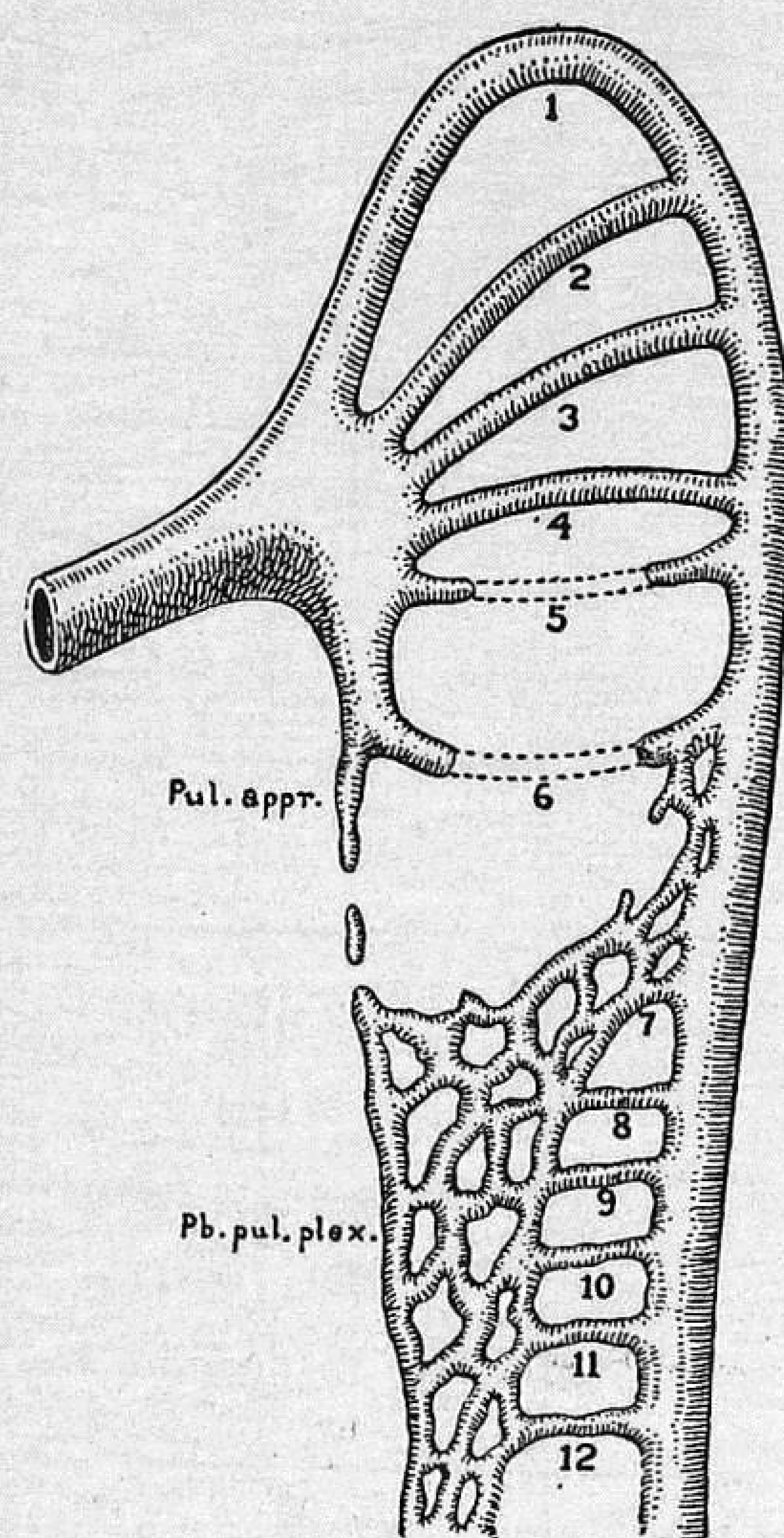


Fig. 12. - Schema degli archi aortici branchiali e del plesso polmonare postbranchiale· modalità con la quale avviene la congiunzione tra arteria polmonare e plesso, (da Huntington).

Ogni discussione su questo ramo arterioso e su quello osservato nel mio caso e sulle anomalie delle arterie bronchiali è ovvia se non si tien conto dell'esistenza nella vita embrionale del plesso polmonare postbranchiale e dei rapporti fra questo plesso e le arterie bronchiali e la arteria polmonare.

Credo perciò utile ricordare i recenti studi embriogenetici sul plesso polmonare postbranchiale, eseguiti da HUNTINGTON sugli embrioni di gatto, dai quali risulta che nei mammiferi esiste al di sotto del sesto arco aortico un plesso alimentato da una serie di rami segmentali, partenti dall'aorta, e che vengono denominati derivati postbranchiali (figg. 11 e 12).

Questo plesso è situato da ambo i lati dell'intestino cefalico, si osserva già nelle prime settimane di vita embrionale, ancor prima dello sviluppo dell'arteria polmonare, ed è alimentato in un primo tempo da una serie di rami che originano dall'aorta dorsale, rami postbranchiali. Il plesso polmonare postbranchiale costituisce i primi vasi dell'abbozzo dei polmoni e solo in seguito contrae delle connessioni con l'arteria polmonare. L'unione di questo plesso con detta arteria avviene per mezzo di gemmazioni craniali del plesso polmonare postbranchiale che vanno incontro alla gemmazione polmonare del segmento ventrale del VI arco aortico.

Stabilitasi in tal modo la connessione fra arteria polmonare e plesso polmonare postbranchiale, si ha che la polmonare diventa il vaso alimentatore

più importante del plesso, sostituendosi così ai derivati postbranchiali, molti dei quali si atrofizzano e quelli che restano vanno a costituire le arterie bronchiali definitive che noi riscontriamo nella vita postfetale.

È da notarsi che il VI arco aortico deriva da una gemmazione ventrale dell'aorta ascendente e da una gemmazione dorsale dell'aorta discendente che si vanno incontro per inocularsi e formare l'arco aortico completo. Dalla gemmazione ventrale prende origine l'arteria polmonare, dalla gemmazione dorsale prendono origine delle anastomosi col plesso polmonare postbranchiale. La gemmazione dorsale è perciò considerata da HUNTINGTON come parte integrale del plesso polmonare postbranchiale e ne rappresenterebbe l'elemento più craniale.

Solo tenendo conto di questi particolari nello sviluppo del VI arco aortico, nella derivazione dell'arteria polmonare dalla porzione ventrale del VI arco, delle anastomosi della porzione dorsale di detto arco col plesso polmonare postbranchiale, dei rapporti di questo plesso con l'arteria polmonare, dell'esistenza infine dei derivati postbranchiali dell'aorta toracica, si possono interpretare le anomalie riscontrate nel nostro caso e cioè la presenza di un ramo anomalo che nasce dell'aorta e va ai polmoni e di arterie bronchiali soprannumerarie.

Dai dati rilevati nella descrizione del caso e dalle considerazioni dianzi riportate mi sembra di poter ritenere che l'orificio di origine dell'arteria in discussione corrisponda per i suoi caratteri morfologici a quello del dotto arterioso di Botallo.

L'esistenza di detto orificio induce a pensare, come abbiamo visto, che si sia formata nella vita fetale la gemmazione dorsale del VI arco aortico, dal quale appunto deriva il segmento dorsale del dotto arterioso di Botallo.

Non esistendo normalmente nella vita postfetale dei vasi che partono dal segmento dorsale del dotto arterioso e che vanno ai polmoni, mentre risulta esistere, dai dati embriologici dianzi ricordati, delle anastomosi fra segmento dorsale del VI arco e plesso polmonare postbranchiale siamo indotti a considerare il vaso in discussione come una persistenza di queste anastomosi che nella vita fetale stabiliscono delle connessioni vasali fra segmento dorsale del VI arco e vasi polmonari.

È da notarsi poi che mancando la funzione alimentatrice di questo plesso da parte dell'arteria polmonare atresica, non solo mancarono le condizioni che portano alla scomparsa delle anastomosi del VI arco con il plesso polmonare postbranchiale, ma si è resa necessaria la permanenza di queste anastomosi che diventano rami nutritizi e funzionali dei polmoni.

Nel nostro caso, il vaso da me rilevato non rappresenterebbe altro che il persistere di queste anastomosi che vanno dal segmento dorsale del VI arco aortico al plesso polmonare postbranchiale.

In quanto questo vaso fa parte integrale del plesso polmonare postbranchiale, esistente nella vita embrionale, non esiterei a denominare il vaso

da me descritto, in base alla sua origine embriogenetica, come *arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis.*

Le arterie bronchiali soprannumerarie che abbiamo riscontrato nel nostro caso devono essere interpretate come altrettanti derivati polmonari postbranchiali che non si sono involuti. Abbiamo visto infatti come nelle prime fasi di sviluppo embrionale esistano fra plesso polmonare postbranchiale e aorte dorsali discendenti numerosi derivati postbranchiali, che rappresentano gli unici vasi che alimentano il plesso polmonare e come la maggior parte di questi si atrofizzino e scompaiano quando si stabiliscono le connessioni con l'arteria polmonare che diventa il principale vaso alimentatore del plesso.

Si capisce come nel caso attuale, avendosi avuta un'atresia della polmonare, questa non abbia potuto sostituire i derivati postbranchiali che sono persistiti e si sono resi necessari per la nutrizione e la funzione polmonare. Questi vasi ci appaiono come numerose e grosse arterie bronchiali. Il maggior calibro acquistato da alcune di esse devesi interpretare dovuto ad un maggior lavoro sopportato da questi vasi per supplire la polmonare atresica.

In ultima analisi abbiamo il persistere di rapporti vasali e di circolo sanguigno che riscontriamo nei primi stadii dello sviluppo embrionale e cioè: un'anastomosi fra il segmento dorsale del VI arco e plesso polmonare postbronchiale rappresentata dall'arteria che va dall'aorta ai polmoni; presenza di numerosi derivati postbranchiali rappresentati dalle numerose e grosse arterie bronchiali soprannumerarie; l'esistenza di una circolazione polmonare fornita dall'aorta per mezzo dell'arteria sopradescritta e delle arterie bronchiali, con assenza della funzione dell'arteria polmonare.

Volendo infine ricercare quali rapporti intercorrono fra posizione a destra dell'arco aortico e atresia della polmonare, dobbiamo rilevare come in confronto ai pochi casi in cui riscontriamo combinate queste due anomalie, esistano invece numerosi casi di arco aortico destro puro e siano numerosissimi quelli di sola atresia o stenosi della polmonare, per cui sembra poco probabile che esistano dei rapporti causali embriogenetici fra queste due anomalie, tanto più che esse riconoscono, come abbiamo visto, una embriogenesi assai diversa: una riguardante gli archi aortici branchiali, l'altra riguardante la divisione del tronco arterioso comune.

RIASSUNTO

Viene descritto un caso, riguardante una bambina di 5 mesi, di arco aortico destro, di atresia della polmonare con trasposizione dell'aorta e della polmonare e difetto del setto interventricolare. È inoltre rilevata la presenza di arterie bronchiali soprannumerarie e di un'arteria che origina dall'aorta e che va ai polmoni, la quale non è stata finora osservata.

Sulla base anatomo-patologica viene ricostruito il circolo sanguigno e vengono prese in esame le arterie che hanno supplito la polmonare atresica, rappresentate dal vaso arterioso suddetto e dalle arterie bronchiali. Viene trattata la patogenesi dell'arco aortico destro in base alla disposizione primitiva delle sei paia di archi aortici branchiali. È discus-

sa la patogenesi dell'atresia dell'arteria polmonare, della trasposizione dei grossi vasi arteriosi e del difetto del setto interventricolare che è ricondotta ad un unico fattore e cioè ad una anomalia di decorso del septum trunci. È interpretata la presenza delle arterie bronchiali soprannumerarie in base ai recenti studi sul plesso polmonare postbranchiale, sotto il cui punto di vista queste anomalie non sono state finora prese in considerazione.

L'arteria anomala che va dall'aorta ai polmoni è interpretata in base alle anastomosi esistenti nei primi stadii dello sviluppo embrionale fra VI arco aortico e plesso polmonare postbranchiale. Questo vaso non è stato finora riscontrato ed interpretato da altri AA. ed è denominato dall'A. *arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis.*

Le arterie bronchiali soprannumerarie, l'arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis ed il circolo polmonare collaterale, fornito da queste arterie, non rappresentano altro che il persistere di rapporti vasali e di condizioni di circolo che si riscontrano normalmente nei mammiferi durante i primi stadii di sviluppo embrionale.

RÉSUMÉ

L'A. décrit un cas de crosse aortique droite, d'atrésie de l'artère pulmonaire avec transposition de l'aorte et de la pulmonaire et defect du septum ventriculorum chez un'enfant de 5 mois.

Il remarque en outre la présence d'artères bronchiales surnumeraires et d'une artère qui origine de l'aorte ed qui arrive aux poumons, laquelle n'a été jusqu'à présent observée.

Sur la base anatomo-pathologique l'A. reconstruit la circulation du sang et étudie les artères qui ont remplacé la pulmonaire atrésique, représentées par le susdit vaisseau artérieux et par les artères bronchiales.

En suite il s'entretient sur la pathogénie de la crosse aortique droite en se basant sur la disposition primitive des six paires d'arcs aortiques et il discute la pathogénie de l'atrésie de l'artère pulmonaire, de la transposition des gros vaisseaux arterieux et du defect du septum trunci ventriculorum, qu'il réconduit à un unique facteur, c'est à dire à une anomalie du decours du septum trunci.

Il interprète la présence des artères bronchiales surnumeraires suivant les études récents sur le plexus pulmonaire postbranchial sous le point de vue duquel ces anomalies n'ont pas été jusqu'à présent prises en considération. L'artère anomale, qui va de l'aorte aux poumons, vient par l'A. interprétée en base aux anastomoses existant dans les prémières périodes du développement embryonnaire entre le VI arc aortique et le plexus pulmonaire postbranchial. Ce vaisseau n'a jusqu'ici été ni vu ni interprété par d'autres AA. et vient par l'A. denominé: *arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis.*

Les artères bronchiales surnumeraires, l'artère anastomotique plexus pulmonalis postbranchialis et la circulation pulmonaire collatérale, pourvue par ces vaisseaux, ne réprésent que la persistance de rapports vasculaires et de conditions de circulation qu'on trouve à l'état normal chez les mammifères pendant les prémières périodes du développement embryonnaire.

SUMMARY

The A. reports a case of right aortic arch, atresia of pulmonary artery with transposition of aorta and pulmonary and defect of the interventricular septum in a 5 months old baby. There is noted also the occurrence of supernumerary bronchial arteries and of an artery arising from the aorta and reaching the lungs, which never was till now described.

The blood circulation is reconstructed on pathologic anatomical bases and the arte-

ries, which have supplied the atresic pulmonary artery represented by the above mentioned arterious vessel, are taken in esamination.

The pathogeny of the righ aortic arch is treated on the basis of the primitive disposition of the six pairs of branchial aortic arches and the pathogeny of the atresia of the pulmonary artery, of the transposition of the large blood vessels and of the defect of the interventricular septum is discussed and leaded by the A. to an only factor, viz, to an anomaly of course of the septum trunci.

The presence of supernumerary bronchial arteries is interpretated on the basis of the late studies upon the postbranchial pulmonary plexus, from which point of view these anomalies were not yet considered. The anomalous artery, from which the aorta goes to the lungs, is interpretated on the basis of the existing anastomoses in the earliest stages of the embryonal development between the VI aortic arch and the postbranchial pulmonary plexus. No other A. did meet with, or described, such a vessel, which is denominated by the A. *arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis.*

The supernumerary bronchial artery, the arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis and the collateral pulmonary circulation, supplied by these vessels, represent only the persistence of vascular relations and blood stream conditions that are normal in the mammalia during the earliest stages of embryonic development.

ZUSAMMENFASSUNG

Der Verfasser beschreibt einen Fall von rechtem Aortenbogen, Atresie der A. pulmonalis mit Transposition der Aorta und der A. pulmonalis und Defekte des septum ventriculorum bei einem 5 Monate alten Mädchen.

Ausserdem wird hingewiesen auf die Gegenwart von überzähligen Bronchial-arterien, sowie, einer aus der Aorta entspringenden, zu den Lungen führenden Arterie, die bisher noch niemals beobachtet worden ist.

Nach pathologischen und anatomischen Gründeu wird der Blutkreislauf wieder hergestellt und werden diejenigen Arterien untersucht, die die Funktion der atresischen Lungenarterie übernommen haben und durch das oben erwähnte arterielle Gefäss und die Bronchialarterien dergestellt werden.

Es wird die Pathogenese des rechten Aortenbogens auf Grundlage der ursprünglichen Anordnung der sechs Paar Branchial-Aorten-Bögen behandelt.

Ferner wird die Pathogenese der Lungenarterien-Atresie, der Transposition der grossen arteriellen Gefässe und die Kammerscheidewand- Defektes besprochen und auf einen einzigen Faktor zurückgefuhrt, und zwar auf eine Verlaufs-Anomalie des Septum trunci. Das Vorhandensein der uberzähligen Bronchialarterien wird auf Grund des kurzlich unternommenen Studiums amplexus pulmonalis postbranchialis gedeutet, von welchem Gesichtspunkte aus diese Anomalien bisher noch nicht betrachtet worden waren.

Die abnorme Arterie, die von der Aorte nach den Lungen führt, wird auf Grund der in den ersten Stadien der embryonalen Entwicklung zwischen dem 6 ten Aortenbogen und dem plexus pulmonalis postbranchialis vorhandenen Anastomosen erklärt. Dieses Gefäss ist bisher von anderen Verfassern nicht angetroffen, noch gedeutet worden und wird vom Verfasser *Arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis* genannt.

Die uberzähligen Bronchialarterien, die Arteria anastomotica plexus pulmonalis postbranchialis und der von diesen Gafässen versorgte Lungen-Kollateralkreislauf stellen nichts anderes dar als das Fortbestehen von Gefäss-Verhältnissen und Kreislaufbedingungen, die man normalerweise bei Säugetieren in den ersten embryonalen Stadien. vorfindet.

BIBLIOGRAFIA

ANNAN – *Journal of Anat. a. Physiol.*, vol XLIV.
ARKIN – *Am. Assoc. of Path.*, vol. V, 1929.
BABINGTON – Cit. da CHRISTELLER.
BAUMGARTNER e ABBOT – *Journ. of Med. Scienc.*, 1929.
BRACHT – *Diss. Freiburg i-Br.*, 1908.
BRENNER – *Arch. f. Anat. u. Physiol. Anat. Abt.*, 1883.
BROMAN – Normal u. abnorm. Entwickelung des Menschen, 1911.
BRUNNER – Cit. da HERXHEIMER.
BUNTARO ADACHI – Das Arteriensystem der Japaner. Kyoto, 1928.
CHRISTELLER – *Virch. Arch. f. path. Anat. u. Physiol.*, vol. 223, 1917.
CRUVEILHIER – Cit. da HERXHEIMER.
DA COSTA ALVARENGA – Cit. da HERXHEIMER.
EPSTEIN – *Zeitschr. f. Heilk.*, 1886.
EWALD - *Frank. Zeitschr. f. Path.*, 1926.
FELLER – *Virch. Arch. f. path. Anat. u. Physiol.*, vol. 279, 1931.
GARNIER e WILLEMIN – *Bibliogr. Anat.*, vol. XIX.
GEIPEL – *Arch. f. Kinderheilk.*, 1903.
GHON – *Verhandl. d. Deutsch. Path. Gesellschaft*, 1908.
GROSS – *Ziegler's Beiträge z. path. Anat.*, vol. XXXVII, 1905.
GRUBER – *Frankfurter Zeitschr. f. Path.*, vol. X, 1912.
GRUMNACH – Cit. da PAVIOT.
HEITZMANN – *Virchow's Archiv f. path. Anat. u. Physiol*, vol. 223, 1917.
HERRNHEISER – Cit. da PAVIOT.
HERXHEIMER in SCHWALBE – *Morphologie der Missbildungen*, vol. III.
HOCHSTETTER in MERKEL-BONNET – *Ergb. d. Anat. u. Entwickelungsgesch.*, 1891.
HUBMANN – *Frankfurter Zeitschr. f. Path.*, 1923.
HUNTINGTON – *The Anat. Record*, vol. XVII, n. 4, 1919-20.
KRAUSE – Henles Handb., Bd. III, Abt. I, pag. 210, 1878.
LÖWENEC – *Zeitschr. auf. dem Gebiete der Rontgenstrahlen*, 1927.
MANCA – *Cuore e Circolazione*, a. XII, 1929.
MARTIN – *Journ. of An. a. Physiol.*, vol. XLV, 1931.
MEINERTZ – *Virchow's Arch.*, Bd. 166, 1901.
MECKEL – *Handb.*, vol. II - « De cordis condit. abnorm. Diss. » 1802.
MELODYSTA – *Inaug. Dissert. Basel*, 1917.
MOHR – Cit. da PAVIOT.
MÖNCKEBERG in HENKE-LUBARSCH – Handb. d. spez. path. Anat., 1924.
MUTEL e FAUCHE – *Bull. et Mém. de la Soc. Anat.*, 1920; id. 1923.
PAVIOT-LEVRAT e GUISCHARD – *Le Journ. de Médec. de Lyon*, 1932.
PEACOCK – Cit. da HERXHEIMER.
RENANDER – *Acta Radiologica*, vol. VII.
ROKITANSKY – Defekte d. Scheidenwände d. Herzens., 1875.
SALZER – *Ziegler's Beiträge z. path. Anat.*, vol. LXXXI, 1928-29.
SAUPE – *Fortschr. f. d. Gebiete der Röntgenstrahlen*, 1923.
SCHWALBE – Cit. da HERXHEIMER.
SPITZER – *Virchow's Arch. f. path. Anat. u. Physiol.*, vol. 243, 1923; vol. 263, 1927; vol. 271, 1929.
SPRONG e CUSLER – *Anat. Rec.*, vol. 45, 1930.
TARUFFI - Sulle malattie congenite e sulle anomalie di cuore. Bologna 1875.
THOREL – *Ergbn. f. allg. path. Anat.*, 1904.
VANZETTI in FOÀ – Trattato di Anatomia Patologica. U. T. E. T., Torino, 1921.
VERSARI – *Archivio Italiano di Otologia*, 1896.
WEISS-EDER – *Berl. Klin. Woch.*, 1909.
WIRTINGER – *Verhandl. Anat. Ges. Vers.*, 1928.
WITUSCHINSKI – *Bericht. über d. Sitz. der Russischen Path. Gesellschaft*, Leningrad, Abtl., 1927.